

THESE 625

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE
(DIPLOME D'ETAT)

PAR

AICARDI, JEAN, FRANÇOIS, MARIE

— ANCIEN INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS —

Né le 6 Novembre 1926 à Rambouillet (Seine et Oise)

Présentée et soutenue publiquement le

1955

ETUDES
SUR 200 OBSERVATIONS
DE CONVULSIONS
DANS
LA PREMIERE ANNEE DE LA VIE

PRESIDENT : Monsieur le Professeur R. DEBRE

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1955

N°

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

PAR

AICARDI, JEAN, FRANÇOIS, MARIE

— ANCIEN INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS —

Né le 8 Novembre 1926 à Rambouillet (Seine et Oise)

Présentée et soutenue publiquement le

1955

ETUDES

SUR 200 OBSERVATIONS

DE CONVULSIONS

DANS

LA PREMIERE ANNEE DE LA VIE

PRESIDENT : Monsieur le Professeur R. DEBRIE



DOYEN HONORAIRE :

M. BAUDOIN

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. BAUDOIN, BERNARD (H.), CADENAT, CARNOT, CHABROL, CHAMPY, CHEVASSU, DELBET, DONZELOT, GASTINEL, GUILLAIN, HALPHEN, HARVIER, LAROCHE (G.), LAUBRY, LEMAITRE, LEMIERRE, LEVY-SOLAL, LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION, MATHIEU, NOCQUET, MONDOR, MULON, OLIVIER (E.), OMBREDANNE, SANNIS, SEZARY, TANON

DOYEN

Léon BINET

Membre de l'Institut

ASSESEUR

Jean VERNE

PROFESSEURS :

ANATOMIE

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

BACTERIOLOGIE

BIOLOGIE APPLIQUEE à l'EDUCATION
PHYSIQUE ET AUX SPORTS

BIOLOGIE MEDICALE

CANCEROLOGIE MEDICALE ET SOCIALE

CARCINOLOGIE

CHIMIE MEDICALE

CLINIQUE CHIRURGICALE (Hôtel Dieu
(Broussais
(Salpêtrière
(Cochin

CLINIQUE CHIRURGICALE REPARATRICE ET
ORTHOPEDIQUE

CLINIQUE DE CARDIOLOGIE

CLINIQUE DE CHIRURGIE INFANTILE ET
ORTHOPEDIE

CLINIQUE DE CHIRURGIE PLEURO-PULMONAIRE

CLINIQUE DE LA TUBERCULOSE

CLINIQUE DE NEURO-CHIRURGIE

CLINIQUE DE PUERICULTURE

CLINIQUE DES MALADIES ET SYPHILITIQUES

CLINIQUE DES MALADIES DU SANG

CLINIQUE DES MALADIES DU SYSTEME NERVEUX

CLINIQUE DES MALADIES DES ENFANTS

CLINIQUE DES MALADIES INFECTIEUSES

CLINIQUE DES MALADIES MENTALES ET DE
L'ENCEPHALE

CLINIQUE GYNECOLOGIQUE

CLINIQUE MEDICALE (Hôtel Dieu
(Bichat
(Cochin
(Broussais

MM. CORDIER (G.)

DELARUE (A.)

N ...

CHAILLEY-BERT (P.)

VERNE (J.)

N ...

OBERLING (C.)

JAYLE (M.F.)

BROCC (P.)

DE GAUDART D'ALLAINES (F.)

N ...

QUENU (J.)

MERLE, D'AUBIGNE (R.)

MOUQUIN (M.)

FEVRE (M.)

MONOD (R.)

BERNARD (E.)

PETIT-DUTAILLIS (D.)

LELONG (M.)

DEGOS (R.)

CHEVALLIER (P.)

ALAJOUANINE (T.)

DEBRE (R.)

MOLLARD (P.)

DELAY (J.)

FUNCK-BRENTANO (P.)

N ...

N ...

MOREAU (R.)

DE GENNES (L.)

CLINIQUE OPHTALMOLOGIQUE	VELTER (E.)
CLINIQUE OTO-RHINO-LARYNGOLOGIQUE	AUDIN (A.)
CLINIQUE PHYSIO-PATHOLOGIQUE DES PROBLEMES ALIMENTAIRES	RICHET (C.)
CLINIQUE PSYCHIATRIQUE INFANTILE	HEUVER (C.)
CLINIQUE RHUMATOLOGIQUE ET SOCIALE	COSTE (F.)
CLINIQUE STOMATOLOGIQUE	DECHAUME (M.)
CLINIQUE THERAPEUTIQUE CHIRURGICALE	SENEQUE (J.)
CLINIQUE THERAPEUTIQUE MEDICALE	LEMAIRE (A.)
CLINIQUE UROLOGIQUE	FEY (D.)
EMBRYOLOGIE	GIROUD (A.)
GENETIQUE MEDICALE	LAMY (M.)
HISTOIRE DE LA MEDECINE ET DE LA CHIRURGIE	N ...
HISTOLOGIE	N ...
HYGIENE ET CLINIQUE DE LA PREMIERE ENFANCE	CATHALA (J.)
HYGIENE ET MEDECINE PREVENTIVE	JOANNON (C.)
MEDECINE DU TRAVAIL	DESOILLE (H.)
MEDECINE LEGALE	PIEDELIEVRE (R.)
PARASITOLOGIE ET HISTOIRE NATURELLE MEDICALE	GALLIARD (H.)
PATHOLOGIE CHIRURGICALE	MENEGAUX (G.)
PATHOLOGIE EXOTIQUE	LAVIER (G.)
PATHOLOGIE EXPERIMENTALE ET COMPAREE	LEGRE (J.)
PATHOLOGIE HUMORALE ET IMMUNOLOGIE EXPERIMENTALE (chaire à titre personnel)	MERKLEN (P.P.)
PATHOLOGIE MEDICALE	BARIETY (M.)
PATHOLOGIE ET THERAPEUTIQUE GENERALE	GARCIN (J.)
PEDIATRIE SOCIALE	MARIE (J.)
PHARMACOLOGIE ET MATIERE MEDICALE	HAZARD (R.)
PHYSICO-CHIMIE MEDICALE (chaire à titre pers.)	DOGNON (A.)
PHYSIOLOGIE	BINET (L.)
PHYSIQUE MEDICALE	STROHL (A.)
RADIOLOGIE MEDICALE	DESGREZ (H.)
TECHNIQUE CHIRURGICALE	MOULONGUET (P.)
THERAPEUTIQUE	TURPIN (R.)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, MAITRES DE CONFERENCE-AGREGES ET AGREGES

ANATOMIE	MM. (DELMAS (A.) . HISTOLOGIE	(BULIARD (H.)
	(pr. s; ch.	(pr. s. ch.
	(DEBEYRE (J.)	(N ...
	(OLIVIER	(N ...
	(N ...	(N ...
ANATOMIE PATHOLOGIQUE	(GAUTHIER- HYDROLOGIE	(BOYER (J.)
	(VILLARD HYGIENE	(pr. s. ch.
	(Mlle P.)	
	(BUSSE (F.)	(DEPARIS (M.)
	(GUYGOU (Ch.)	(pr. s. ch.
BACTERIOLOGIE	(NEVOT (A.)	(N ...
	(N ...	(DEROBERT (L.)
BIOCHIMIE MEDICALE	(ETTORI (J.)	(pr. s. ch.
	(pr. s. ch.	(GAULTIER (M.)
	(N ...	(HADENGUE (A.)
	(N ...	(N ...
	MALADIES INFECTIEUSES	
	MEDECINE LEGALE ET	
	DU TRAVAIL	

BIOLOGIE MEDICALE	BOURLIERE (F.)	NEUROCHIRURGIE	DAVID (M.)
DERMATO-SYPHILIGRAPHIE	DUPERRAT (F.)	NEUROLOGIE	N ...
EMBRYOLOGIE	TUCHMANN	OBSTETRIQUE	((GRASSET (J.)
			(LEPAGE (F.)
			(MERGER (P.)
OBSTETRIQUE (suite)	(MORIN (P.)	PATHOLOGIE	(N ...
	(RAVINA (J.)	EXPERIMENTALE	(N ...
	(N ...	PATHOLOGIE MEDICALE	(BERNARD (J.)
	(N ...		(BOUDIN (G.)
OPHTALMOLOGIE	(DESIGNES (P.)		(CASTAIGNE (P.)
	(N ...		(CONTE (M.)
ORTHOPEDIE	JUDET (R.)		(DOMART (A.)
OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE	(AUBRY (M.)		(LANOTTE (M.)
			(LAROCHE (Cl.)
	(MADURO (R.)		(MILLIEZ (P.)
PARASITOLOGIE	(CHABAUD (A.)		(PEQUIGNOT (H.)
	(N ...		(PERRAULT (M.)
PATHOLOGIE CHIRUR-			(RAMBERT (P.)
GICALE	(ABOULKOR (P.)		(THIEFFRY (St.)
	(BAUMANN (J.)		(TURIAF (F.)
	(GOSSET (J.)		(N ...
	(LAURENCE (G.)		(N ...
			(N ...
PATHOLOGIE CHIRUR-			(N ...
GICALE	(LORTAT-JACOB (J.)		(N ...
	(OLIVIER (Cl.)		(N ...
	(POILLEUX (F.)		(N ...
	(VERNE (J.M.)	PEDIATRIE	(JOSEPH (R.)
	(N ...		(N ...
	(N ...		(N ...
	(N ...	PHARMACOLOGIE	(CHEYMOL (J.)
	(N ...		(pr. s. ch.
	(N ...		(LEVY (Melle J.)
	(N ...		(pr. s. ch.
	(N ...	PHYSIOLOGIE	(BARJETON (D.)
	(N ...		(pr. s. ch.
	(N ...		(PARROT (J.)
			(pr. s. ch.
			(DEJOURS (P.)
PHYSIQUE MEDICALE		(DJOURNO (A.) pr. s. ch.	
		(GOUGEROT (L.)	
PNEUMO PTISIOLOGIE		KREIS (B.)	
PSYCHIATRIE		N ...	
PSYCHIATRIE INFANTILE		MICHAUX (Z.)	
RHUMATOLOGIE		N ...	
STOMATOLOGIE		(CHAPUT (Mme A.)	
		(CERNEA (P.)	
THERAPEUTIQUE		N ...	
UROLOGIE		KUSS (R.)	

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE

CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

CLINIQUE CHIRUR-
GICALE

(AMELINE (A.)
(HUGNIER (J.)
(LEGER (L.)
(PADOVANI (P.)
(PATEL (J.)
(ROUX (M.)
(RUOLIER (J.C.)
(SICARD (A.)

CLINIQUE MEDICALE

(BROUET (G.)
(N ...
(DECOURT (J.)
(DREYFUS (Gilbert)
(FAUVERT (R.)
(HAGUENEAU (M.)
(pr. s. ch.
(HAMBURGER (J.)
(KOURILSKY (R.)

CLINIQUE MEDICALE (suite)

(MARCHAL (G.)
(SOULIE (E.)

CLINIQUE OBSTETRICALE

(ESCALLE (G.)
(MAYER (M.)
(VARANGOT (J.)

CLINIQUE OPHTALMOLOGIQUE

(OFFRET (G.)
(RENARD (G.)

CLINIQUE UROLOGIQUE

(COUVELAIRE (R.)

Secrétaire général de la Faculté

M. MOREL (J.)

Secrétaire

Mlle CHANTREUIL (G.)

Conservateur, chargé de la direction

M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateur

Mlle GAUCHON

Bibliothécaires

Mlles DUMAITRE (P.) LOURENT (H.)
LENOIR (G.) QUIEVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1793, l'Ecole arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A mon maître et Président de Thèse,
Monsieur le Professeur Robert DEBRE.

Grand Officier de la Légion d'Honneur,
Membre de l'Académie de Médecine,
Professeur de Clinique Médicale des Enfants,
Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades.

Qui m'a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.

Respectueux témoignage de ma
reconnaissance et de ma
profonde admiration.

A mon maître,

Monsieur le Professeur agrégé Stéphane THIEFFRY,

qui m'a inspiré le sujet
de cette thèse,

Qu'il veuille bien trouver ici
l'expression de ma
reconnaissance et de mon
respectueux attachement.

A mes maîtres dans les hôpitaux de Paris,

EXTERNAT

Monsieur le Docteur OBERLIN

Monsieur le Docteur PARAF.

Monsieur le Professeur Pasteur VALLERY - RADOT

Monsieur le Docteur KOURILSKY

Monsieur le Professeur GARCIN.

INTERNAT

Monsieur le Docteur JANET.

Monsieur le Docteur MORIN.

Monsieur le Docteur Cl. LAUNAY.

Monsieur le Docteur BOUCHET.

Monsieur le Professeur PASTEUR VALLERY - RADOT

Monsieur le Professeur R. DEBRE

Monsieur le Professeur agrégé S. THIEFFRY.

Monsieur le Professeur GARCIN

Monsieur le Docteur LEVESQUE.

Témoignage de ma reconnaissance
pour l'exemple et l'enseignement
qu'ils m'ont donnés.

A mes autres Maîtres dans les Hôpitaux

Monsieur le Professeur agrégé MILLIEZ,
Médecin des Hôpitaux.

Monsieur le Professeur agrégé DOMART,
Médecin des Hôpitaux

Monsieur le Professeur agrégé G. LAROCHE,
Médecin des Hôpitaux.

Monsieur le Docteur J. LAFON,
Médecin assistant des Hôpitaux.

Monsieur le Docteur J. GRAVELEAU,
Médecin assistant des Hôpitaux.

Monsieur le Docteur KIPFER,
Médecin assistant des Hôpitaux.

Monsieur le Docteur GODLEWSKI,
Médecin assistant des Hôpitaux.

Monsieur le Docteur VERLIAC,
Médecin assistant des Hôpitaux.

Madame le Docteur C. MARTIN,
Médecin assistant des Hôpitaux.

Monsieur le Docteur HAQUIN,
Médecin assistant des Hôpitaux.

Monsieur le Docteur PERROT,
Médecin assistant des Hôpitaux.

Monsieur le Docteur BENOIST,
Médecin assistant des Hôpitaux.

A tous mes amis et Camarades d'Internat

Meis et Amicis.

Les convulsions de la première enfance demeurent au premier plan des préoccupations de tous les pédiâtres.

Les acquisitions récentes dans ce domaine - singulièrement l'application au jeune enfant de la méthode électro-encéphalographique - ont apporté de nouveaux éléments à leur étude, mais n'ont pas encore permis d'apporter une solution définitive au problème que pose dans chaque cas la survenue d'une crise convulsive chez un nourrisson.

Ce travail se limite à l'étude des convulsions au cours de la première année de la vie.

Il n'a pu être question de faire une revue générale d'un sujet aussi ample.

Nous avons voulu seulement, en nous fondant sur l'analyse de deux cents observations et sur la lecture de la littérature à ce sujet, situer les principales données du problème et apporter quelques réflexions.

Nous exposerons successivement :

- les caractères cliniques propres des crises convulsives de cet âge,
- quelques considérations sur certains aspects particuliers des convulsions du jeune âge,
- les problèmes essentiels concernant l'étiologie et, partant, le pronostic des accidents convulsifs.

PRÉAM B U L E

Les observations que nous avons étudiées ont toutes été recueillies à l'Hôpital des Enfants-Malades dans les services suivants :

- Professeur R. Debré
- Professeur agrégé Thieffry
- Professeur Julien Marie.

Elles concernent presque toutes des enfants hospitalisés à une ou plusieurs reprises. Quelques-unes, cependant, ont trait à des consultants externes de la Polyclinique (Pr. R. Debré).

Les examens psychiâtriques ont été faits par le Dr KOUERNICK.

Les électro-encéphalogrammes ont été pratiqués au service central d'électroradiologie (Dr Lefèvre) par Mme le Dr Lericque-Koechlin et Mlle le Dr Neqkhorocheff. Les examens pneumo-encéphalographiques ont été interprétés par le Dr. Lefèvre, le Dr Fauré, Mlle le Dr Pérez.

- 6 de ces enfants ont subi une intervention neuro chirurgicale (Mme le Dr Lepintre).

Avant d'aborder cette étude, il est nécessaire de préciser ce que l'on entend par crise convulsive. Il est nécessaire de limiter le problème : des accès d'apnée ou de cyanose, un spasme du sanglot, une crise tétanique peuvent être légitimement considérés comme convulsions. A l'inverse, certains accès d'hypotonie soudaine, les absences ne sont pas à proprement parler des accidents convulsifs.

A vrai dire, une définition purement symptomatique est insuffisante. La traduction électrique et la signification physio-pathologique d'une absence sont de même nature que celles d'une crise convulsive généralisée. Si l'on admet de plus que le problème des rapports avec les accidents épileptiques domine toute étude des convulsions infantiles, il serait illégitime de ne pas envisager une variété d'accidents qui, précisément, évolue très habituellement vers l'épilepsie-maladie.

Nous avons donc étudié, outre les convulsions au sens moteur du terme, les absences, les pertes brutales du tonus dont le mécanisme cérébral est analogue.

L'étude du spasme du sanglot n'a pas été reprise. Ce type d'accident est actuellement bien connu, ses circonstances de survenue et son mécanisme bien élucidés; enfin, il ne présente aucun rapport physio-pathologique avec les accidents épileptiques.

Quelques remarques préliminaires concernant nos observations doivent être exposées :

- Les observations analysées ont toutes été recueillies dans les registres " convulsions et épilepsie " des fichiers des services. Ainsi, se trouve éliminée une série de cas tels que convulsions au cours des méningites aiguës et tuberculeuses, des encéphalites, des encéphalopathies. Cette sélection interdit toute conclusion statistique formelle, puisque de nombreux cas ont été volontairement négligés. On remarquera cependant que de nombreuses observations ont trait à des convulsions par lésion organique du névraxe manifeste et n'appartiennent nullement au cadre des convulsions essentielles de la première enfance. L'imprécision du diagnostic étiologique, la prééminence des phénomènes convulsifs avait motivé leur classement dans le registre " convulsions ".

- Nous avons fait ainsi un mélange de convulsions de type essentiel et de convulsions secondaires à des dégâts cérébraux, qui nous permet d'aborder l'un des problèmes capitaux qui se posent devant chaque cas : celui de l'existence à l'origine des crises d'une lésion centrale grossière, avec les conséquences pronostiques et thérapeutiques qui en découlent.

- Les observations étudiées concernent toutes des enfants examinés pendant la période 1948-1954. (C'est en effet, à partir de 1948 que l'EEG a été couramment employé chez l'enfant). Le recul, nécessaire dans bien des cas à l'appréciation correcte du pronostic, est donc souvent insuffisant. On ne peut tirer de conclusions certaines que des évolutions immédiatement défavorables - retards psychiques, signes neurologiques précoces, répétition rapide des accès convulsifs -, mais il est bien probable que certains des enfants actuellement en bonne santé restent sous la menace de nouveaux accidents. On sait la nécessité d'un important recul, pour affirmer la bénignité de la convulsion initiale, surtout en ce qui concerne l'éventuelle survenue d'épilepsie.

Nous nous sommes donc surtout attachés à l'étude sémiologique des convulsions de la première année et à l'exploration de leur avenir rapproché. Nous avons tenté, en particulier, de grouper, pour chaque variété de crises, les signes d'accompagnement cliniques et électriques les plus habituels. Nous avons recherché de même si l'évolution était la même quel que soit l'aspect de la crise, ou si certains types d'accidents convulsifs offraient des particularités à cet égard. Ces résultats sont exposés dans la Deuxième Partie de ce travail. Enfin, la III^e partie est consacrée aux problèmes étiologiques.

PREMIERE PARTIE

ÉTUDE SÉMÉIOLOGIQUE

CHAPITRE I

DESCRIPTION DES CRISES CONVULSIVES

Il n'est pas sans intérêt de chercher à préciser les caractères sémiologiques de la crise convulsive. La diversité de ses manifestations, si elle n'a évidemment pas une signification absolue quant à l'étiologie et au pronostic, revêt dans certains cas une importance nullement négligeable.

Les manifestations critiques que nous avons observées se groupent en cinq chapitres principaux :

I.- LES CRISES GÉNÉRALISÉES :

Ce sont les crises qui débutent par la perte de conscience. Il faut remarquer que celle-ci n'est pas toujours facile à affirmer chez le jeune nourrisson et plus encore chez le nouveau-né.

Dans plusieurs de nos observations, la mère avait l'impression que la conscience était conservée, cependant les mouvements convulsifs étaient généralisés aux quatre membres et symétriques.

Les crises généralisées peuvent revêtir plusieurs modalités :

- crises tonico-cloniques
- crises toniques pures
- crises avec hypotonie généralisée
- crises avec limitation des mouvements convulsifs à la moitié du corps mais avec perte de conscience initiale, qui ne peuvent être rangées de ce fait dans le cadre des crises Jacksonniennes.

II.- LES CRISES BRAVAIS-JACKSONNIENNES :

Ce sont les crises dans lesquelles la perte de conscience est absente ou secondaire, avec mouvements convulsifs à topographie hémiplogique débutant dans un territoire limité.

III.- LES CRISES EN FLEXION GENERALISEE OU SPASMES EN FLEXION :

IV.- LES CRISES EN APPARENCE MINEURES :

parmi lesquelles il faut distinguer plusieurs types :

- myoclonies en particulier de l'extrémité céphalique
- pertes brutales du tonus
- absences véritables enfin.

Nous allons rappeler succinctement les caractères essentiels de ces divers types :

I.- LES CRISES GENERALISEES

Ce sont les plus fréquentes. Nous les retrouvons chez 94 enfants, soit 50 % environ. Cette prédominance des crises généralisées déjà nette pour les cas purs s'augmente encore par l'association de ce type de crises aux autres manifestations convulsives.

La description de ce type d'accident est bien connue.

a.- DANS LA FORME TONICO-CLONIQUE la plus commune, le début est très brutal dans aucun prodrome (à l'exception bien entendu de manifestations générales telles que la fièvre dont le rôle étiologique est possible).

Le cri initial manque très souvent, la perte de connaissance est, comme on l'a vu, très difficile à juger, cependant elle peut être notée dès les premiers mois par des parents attentifs.

La révulsion est yeux vers le haut, comme y a assisté HEUYER, est un symptôme essentiel du début de la crise.

La révulsion des yeux dans les crises généralisées est toujours symétrique.

L'élévation des yeux associée à une déviation latérale semble avoir par contre une valeur de localisation et devoir faire mettre en doute le diagnostic de crise généralisée.

Très rapidement, c'est la phase tonique : l'enfant est en opisthotonos, les membres inférieurs en extension, les membres supérieurs fléchis, les poings fermés. L'apnée est constante, avec souvent cyanose.

Il faut rappeler à ce propos la gêne respiratoire avec cyanose et gloussement inspiratoire qui peut précéder une crise généralisée. Elle a une valeur d'orientation en faveur des convulsions tétaniques.

La durée de la phase tonique est brève : dans les cas que nous avons observés personnellement, elle n'a jamais dépassé une minute.

Les mouvements cloniques qui succèdent sont d'amplitude très variable.

Il est des phases cloniques de plusieurs minutes et d'autres qui se réduisent à deux ou trois secousses distales passant facilement inaperçues.

Cette deuxième éventualité n'est pas cependant très fréquente et le plus souvent, la crise tonico-clonique du nourrisson rappelle étroitement celle du grand enfant ou de l'adulte.

La phase résolutive est classiquement peu nette chez le nourrisson. Si cette assertion est assez souvent vérifiée, nous avons eu cependant l'occasion, à de multiples reprises, d'observer des périodes résolutive longues (30 minutes, une heure au plus), parfois accompagnées d'un véritable stertor.

Fréquemment aussi, dans les heures qui suivent la crise, les nourrissons restent maussades ou somnolents.

b.- LA FORME TONIQUE PURE : est moins commune : nous l'avons observée 17 fois. Il est des cas où quelques clonies discrètes ont échappé aux observateurs angoissés de l'accident convulsif. Néanmoins, les crises toniques véritables sont une réalité. Elles ont le même début brutal que les formes tonico-cloniques. Elles comportent la même révulsion oculaire, la même phase résolutive.

Il faut prendre garde de laisser échapper ce type d'accident. Dans l'esprit des parents, en effet, il ne s'agit pas d'une convulsion car l'enfant ne s'est pas débattu. La signification en est pourtant identique.

c.- LES CRISES HYPOTONIQUES : Il s'agit d'un type rare, cependant assez facile à identifier. Il semble bien que cette forme soit assez spéciale aux tout jeunes enfants. La description en est schématique. L'enfant est par exemple tenu dans les bras, soudain il pâlit, pousse parfois un cri, ses yeux se révulsent, il a perdu conscience.

Les phénomènes actifs se bornent là. Immédiatement après en effet, apparaît une hypotonie extrême. L'enfant est mou " comme un chiffon ", il n'y a pas trace de mouvements convulsifs. La respiration est souvent anormale, stertoreuse. Cette hypotonie se prolonge quelques minutes, parfois jusqu'à un quart d'heure, puis le nourrisson revient à lui. Il reste souvent maussade et endormi.

Ce qui est particulier à cette modalité critique, c'est que le seul phénomène moteur actif est la réversion des globes oculaires. La suite de la crise se présente comme un phénomène d'inhibition tonique.

Sept de nos enfants ont présenté ce type de crise.

d.- LES CRISES LIMITEES A LA MOITIE DU CORPS AVEC PERTE DE CONSCIENCE INITIALE : il s'agit d'une éventualité très intéressante qui nous a paru assez fréquente chez le jeune enfant.

Le caractère le plus frappant de ces crises est la limitation des mouvements à la moitié du corps, ce qui suffit très généralement à les faire étiqueter crises Jacksonniennes. En réalité, les différences séméiologiques avec la crise Jacksonnienne sont considérables et la signification en est tout autre, nullement différente de celle de la crise généralisée banale.

Cette notion est d'ailleurs classique, mais souvent cependant méconnue. Un interrogatoire soigneux est nécessaire pour faire préciser aux parents le déroulement de la crise qui permet le diagnostic de variété.

Devant toute crise convulsive à topographie hémiplegique, il faut faire préciser deux points essentiels :

1°.- le moment où se place la perte de connaissance. Alors qu'elle est toujours secondaire dans les crises Jacksonniennes, quand elle existe, elle est ici primitive. Le début est absolument celui d'une crise généralisée. On y retrouve en particulier la même réversion symétrique des yeux vers le haut.

2°.- la topographie initiale exacte des phénomènes moteurs : ce qui caractérise la crise jacksonnienne, c'est surtout l'extension progressive des phénomènes convulsifs, en onde, à partir d'un territoire très limité d'un membre, ou d'un segment de membre. A l'inverse, dans ces crises dimidiées, c'est toute une moitié du corps qui est immédiatement intéressée.

La phase tonique est souvent très courte, la moitié du corps entrant d'emblée en contracture. Il en est de même pour la phase clonique qui se déroule de la même façon qu'une crise généralisée qui resterait unilatérale.

Cette soudaineté du début, cette diffusion immédiate des manifestations convulsives est assez facile à retrouver par un interrogatoire soigneux.

L'évolution ultérieure de ces crises généralisées diffère encore de celle des crises Jacksonniennes.

Quand la crise se reproduit, il est courant de la voir se transformer. Très vite, les crises deviennent généralisées, ou changent de côté d'un moment à l'autre. Ceci est particulièrement net quand on a l'occasion d'observer des crises rapprochées de ce type.

Ainsi caractérisées, ces crises dimidiées ou fausses crises Jacksonniennes sont bien différentes des véritables crises localisées.

Un dernier point est à signaler en ce qui les concerne, c'est la possibilité de séquelles parétiques localisées à type d'hémiplégie à leur décours. La constatation d'une hémiplégie vient authentifier à tort le diagnostic de Jacksonisme. Nous reviendrons sur ce point à propos de l'étude des signes post-critiques.

Nous avons eu l'occasion de recueillir 19 observations de crises dimidiées.

Dans toutes les crises généralisées, les phénomènes vaso-moteurs revêtent une très grande intensité, la pâleur extrêmement impressionnante est de règle dès le début de la crise. Elle s'associe souvent à un certain degré de cyanose en particulier péri-buccale, et à un encombrement trachéo-bronchique avec parfois râle trachéal. L'ensemble réalise un tableau extrêmement alarmant. Cette apparence gravissime est signalée dans plusieurs de nos observations.

Il y a là un élément d'erreur qui doit être bien connu pour pouvoir apprécier correctement le pronostic immédiat.

II. - LES CRISES BRAVAIS-JACKSONNIENNES

Les crises Bravais Jacksonniennes du nourrisson ne présentent pas de différences foncières d'avec les crises Bravais-Jacksonniennes de l'adulte. Même chez le tout jeune nouveau-né, on retrouve la même localisation précise du début, les mêmes modes d'extension, la même conservation de la conscience, au moins au début.

Le début des convulsions est toujours très bien localisé, et c'est ce caractère fondamental que l'interrogatoire devra s'efforcer de faire ressortir.

Le plus souvent, ce début est brachial (31 observations); chez un nourrisson jusque là normal, on voit apparaître sans réulsion oculaire, sans phénomène vaso-moteur, de petits mouvements d'abord limités aux doigts ou à la main, s'étendant ensuite au segment anti-brachial du membre supérieur.

Tout peut en rester là, ou bien fait suite l'atteinte faciale, puis celle des membres inférieurs. Dès ce moment, l'atteinte de la conscience est possible quoique inconstante. La généralisation des crises est assez fréquente, soit très rapidement soit après quelques jours ou semaines d'évolution. L'extension en onde semblable à ce que l'on observe chez l'adulte, est parfois d'une extrême netteté dès le plus jeune âge.

La durée de la crise Bravais-Jacksonnienne est très variable. Elle a souvent tendance à se prolonger durant des heures en un véritable état de mal, surtout chez le nouveau-né : c'est ce que nous avons vu dans sept de nos cas sur un total de trente cinq observations de crises B-J vraies.

Les signes post-critiques sont inconstants, surtout chez le nouveau-né; ils consistent en hémiplégie ou monoplégie surtout brachiales.

L'hémiplégie post-critique des crises B-J vraies ne diffèrent absolument pas de celle qui fait suite aux crises dimidiées.

Des trente enfants ayant présenté des crises B-J, 20 ont touché initialement le côté droit, 15 le côté gauche. L'alternance rapide des crises d'un côté à l'autre a été observée 7 fois.

III.- LES CRISES EN FLEXION GENERALISEE

La connaissance, ou, tout au moins, l'isolement précis de ce type de convulsion est nettement plus récent.

La première mention faite dans la littérature est de GIBBS et GIBBS en 1950. Ce type clinique correspondait dans l'esprit de ces auteurs au tracé électrique du petit mal variant.

En 1951, VASQUEZ et TURNER en donnent une excellente description clinique sous le nom d'épilapsie en flexion généralisée. Depuis, leur étude a été reprise par GASTAUT, GIBBS et LENNOX, qui ont, en outre, tenté de préciser leur tracé électrique et leur signification. Nous nous bornerons pour l'instant à la seule description de la crise convulsive.

Le déroulement en est toujours identique. L'enfant en decubitus dorsal ou tenu dans les bras de sa mère pousse un cri et se replie violemment sur le plan ventral, tête fléchie, membres supérieurs repliés, membres inférieurs en flexion extrême de la cuisse sur le bassin.

Il n'est pas rare que les membres supérieurs, avant de se fléchir et de se coller au corps en adduction forcée, s'élèvent légèrement une ou deux fois.

Le cri, qui marque souvent le début, peut apparaître dans le cours de la crise, à sa terminaison, ou être absent. Ce " spasme en flexion " est toujours très bref, durant une fraction de minute en général 15 à 30 secondes. Il y a habituellement perte de conscience. La révulsion des yeux n'est pas rare,

l'apparition d'écume aux lèvres,

le relâchement des sphincters, manquent.

On n'observe jamais de mouvements cloniques. Comme l'ont écrit VASQUEZ et TURNER : " la crise est tonique, en flexion ".

Ces spasmes toniques se présentent en règle en séries : flexion et relâchement se succèdent souvent dix à trente fois de suite, sans interruption, puis l'attaque est terminée.

Il n'y a pas de signe de localisation post-critique précis. La stupeur post-critique est possible, mais ne nous a pas paru très commune.

Comme signes associés, nous avons observé à plusieurs reprises la cyanose péri-buccale, parfois de la pâleur, mais beaucoup moins importante que dans les crises généralisées. Ailleurs, au contraire, une rougeur importante de la face accompagne la crise.

Plusieurs des malades de ce groupe sont entrés dans la maladie par des manifestations mineures : flexion tonique de la tête unique ou répétée évoquant le tic de Salaam. Les crises se sont étendues par la suite. Ce fait a été également signalé par GIRAUD et GASTRAUT. Nous avons vu deux fois la flexion forcée des membres supérieurs remplacée par une extension comme le signalent VASQUEZ et TURNER dans un de leurs cas.

Un dernier caractère de ce spasme en flexion est la très grande fréquence des crises, souvent malgré le traitement. Il est habituel de voir quinze, vingt, quarante séries de spasmes survenir dans la même journée. Le contexte clinique et électrique de ce type d'accès a spécialement attiré l'attention ces dernières années. Nous y reviendrons ultérieurement.

IV.- MANIFESTATIONS D'APPARENCE MINEURE

observées au cours de la première année.

Dans ce paragraphe, nous indiquerons quelques types d'accidents qui ne sont pas au propre sens du terme des convulsions. Elles s'en rapprochent par leur signification physio-pathologique. Nous nous sommes déjà expliqués à ce sujet.

Il s'agit d'un groupe de faits certainement très hétérogènes qui ont en commun l'absence ou la discrétion des phénomènes convulsifs au sens moteur du terme.

Nous avons observé ces manifestations chez 36 enfants, soit isolément, soit en association avec des crises convulsives vraies.

a.- DANS UN PREMIER ORDRE DE FAITS, il s'agit de nourrissons qui, brusquement, sans aucun prodrome, semblent perdre conscience et restent pendant quelques secondes insensibles aux incitations extérieures, la révulsion des yeux est à peu près constante, très souvent ces enfants laissent tomber la tête en avant pendant la durée de leur crise. Il ne semble pas s'agir d'un mouvement actif, mais plutôt d'une perte soudaine du tonus de la musculature cervicale postérieure. La révulsion des yeux peut être remplacée par une simple fixité du regard.

Ces phénomènes se reproduisent plusieurs fois dans la même journée, parfois presque incessamment.

Ce type symptomatique a été noté sept fois.

On voit immédiatement l'analogie de ces accidents avec l'absence du petit mal.

Il est certain que le très jeune âge de ces enfants rend particulièrement difficile l'appréciation de l'élément essentiel de l'absence du petit mal, qui est la perte de conscience. Pourtant, chez les nourrissons de 8 à 10 mois, cette appréciation est tout à fait possible et, dans toutes nos observations, les accidents et l'évolution ultérieurs ont été ceux du petit-mal.

Nous envisagerons à nouveau ultérieurement ce problème du petit-mal du nourrisson.

Chez deux de ces enfants, il existait de petits mouvements cloniques des membres supérieurs, mouvements d'abduction, adduction. On sait que ce type de mouvements cloniques existe indubitablement au cours des P-M les plus authentiques.

b.- très voisins des faits précédents, nous relevons les phénomènes suivants :

1°.- PERTE DE CONSCIENCE AVEC CHUTE NON PROTEGÉE.

Ces accidents semblent correspondre à la description clinique du P-M akinétique de GIBBS. On sait les critiques qui en ont été faites (Staff-meeting of the Mayo-clinic; symposium on epileptic disorders; thèse de URO).

Il est certain qu'il est bien difficile de distinguer la myoclonie qui projette l'enfant à terre en un phénomène actif (GASTAUT) de l'inhibition tonique, phénomène passif dont RAMSAY - HUNT avait fait une forme spéciale d'épilepsie avant qu'elle ne soit intégrée au P-M .

Nous sommes d'autant plus embarrassés pour affirmer le P-M que nous avons vu la difficulté qu'il y a à authentifier une perte de conscience chez le nourrisson .

L'évolution ultérieure d'un P-M est un argument important pour rattacher ces accidents akinétiques au P-M vrai, mais n'est pas une preuve absolue.

Trois de nos observations se rattachent à ce type.

2°.- CRISES EVOQUANT le P-M mais AVEC UN ELEMENT ANORMAL

On retrouve ici la perte de conscience soudaine avec parfois phénomènes d'accompagnement (chute de la tête, clonies des bras ou des paupières), mais une anomalie clinique sépare ces observations des crises typiques de P-M.

L'anomalie constatée a été :

- la trop grande durée de la crise avec omnubilation post-critique dans un cas,
- l'impression que la flexion de la tête était active et non liée à une perte de tonus dans deux cas,
- l'existence de mouvements de mâchonnement au cours de l'absence dans un cas,
- l'existence d'un cri initial, une fois,
- l'existence de myoclonies importantes des membres supérieurs et de la face une autre fois,

Nous pensons que ces observations doivent être séparées du P-M vrai du nourrisson, sur le seul plan clinique. Les seuls phénomènes qui peuvent être rangés dans le cadre du P-M en association avec l'absence étant les pertes soudaines du tonus et les mouvements cloniques des paupières et du segment proximal des membres supérieurs (URO).

Dans les observations signalées ici, il est probable que les crises relèvent de mécanismes différents de celui du P-M.

Il peut s'agir soit de crises généralisées larvées, soit d'épilepsie myoclonique limitée à l'extrémité céphalique et aux membres supérieurs, on sait en effet que la myoclonie est un phénomène banal dans divers types d'épilepsie.

c.- dans dix cas, nous avons relevé la survenue de myoclonies brèves et localisées, non groupées en crises véritables, très peu nombreuses, mais se répétant un très grand nombre de fois dans la même journée.

Il en est plusieurs modalités :

- clonies de la tête et des membres supérieurs en flexion
- clonies de la face, des paupières, des lèvres ou de la langue en très courts accès,
- flexion de la tête avec hoquet
- secousses nystagmiformes des globes oculaires,
- myoclonies limitées distales des membres, soit bilatérales et symétriques, soit unilatérales portant alternativement sur divers segments des quatre membres.

Ces manifestations s'accompagnent souvent d'une révulsion oculaire.

Elles inquiètent peu l'entourage et ce n'est que devant leur persistance et leur répétition fréquente que l'attention est attirée.

Dans deux de nos observations, ces myoclonies ne survenaient qu'au moment de l'endormissement.

d.- il reste enfin trois observations où l'aspect des crises est très spécial.

Chez Chantal B ... la crise débute par une élévation des bras qui se portent en avant. En même temps, l'enfant pâlit, devient raide, contracturée en extension. Les yeux sont déviés à droite, en quelques secondes l'enfant devient hypotonique, mais reste légèrement obnubilée. Cependant, à plusieurs reprises, la crise a été plus longue, plusieurs épisodes de ce type se succédant très rapidement.

Chez Liliane B ... la crise débute par une révulsion des yeux en même temps que s'installe une raideur généralisée en extension. Quelques secondes plus tard, on voit apparaître des mouvements lents d'abduction - adduction des membres supérieurs. Ces mouvements sont d'apparence puissante, se reproduisant au rythme d'un à deux par seconde. Les membres inférieurs restent étendus, cependant que la tête se fléchit, que les bras se rapprochent. La pâleur de l'enfant est impressionnante. Ces crises durent trois à quatre minutes et se reproduisent trois à quatre fois par jour.

Chez Christian P ... les crises qui sont apparues à sept mois, se sont marquées par des phénomènes psycho-moteurs. L'enfant pousse un cri, soudain, il semble terrorisé, se débattant, faisant le geste de repousser.

D'autres fois, les choses se passent plus calmement. L'enfant semble avoir perdu connaissance, mais seulement partiellement et fait le geste de saisir des objets imaginaires.

Chez ce même enfant, il existait des crises associées à type de flexion généralisée qui venaient authentifier ces épisodes dont le caractère épileptique eût pu sembler très incertain.

Ces trois observations ont évolué vers l'épilepsie temporelle, confirmée par la localisation des anomalies électriques.

PREMIERE PARTIE

CHAPITRE IV

DONNÉES DE L'EXAMEN CLINIQUE

Les renseignements recueillis lors de l'examen clinique d'un nourrisson convulsif ont une importance diagnostique et pronostique fondamentale. On ne saurait trop répéter que l'examen psychique et neurologique apporte des renseignements plus précieux qu'aucune autre méthode, EEG compris.

Mis à part l'examen général de l'enfant, toujours indispensable, nous envisagerons quelques données d'ensemble sur les méthodes et les résultats de l'examen neuropsychique.

Dans un premier temps seront étudiés les signes neurologiques post-critiques. Leur signification sera étudiée sur la base fournie par nos observations personnelles.

L'examen au cours des périodes inter-critiques, le plus riche d'enseignements, sera envisagé ensuite. Mais une étude détaillée dépasserait de beaucoup le cadre de ce travail. Nous nous bornerons donc à une vue d'ensemble très générale des méthodes et de leur interprétation.

I.- SIGNES RECUEILLIS

PENDANT LES PERIODES POST-CRITIQUES

Leur valeur d'orientation est classique, leur recherche, sans retard, est un geste de routine, quand on a pu être témoin de la convulsion ou qu'on voit l'enfant peu après.

Nous avons donc, chaque fois que cela était possible, recherché ces signes et nous en donnons ici une étude critique.

Dans le total de nos observations, nous ne trouvons que 34 fois des signes neuro-psychiques post-critiques, c'est-à-dire constatés à l'issue même d'une ou de plusieurs crises et disparaissant en quelques heures ou jours. Ce chiffre est faible, mais il est certain que des anomalies post-critiques ont dû souvent échapper, car nombre d'enfants n'ont été vus qu'à distance d'une convulsion.

a.- L'hémiplégie ou l'hémiparésie est de loin l'anomalie post-critique la plus commune. Elle peut être totale, avec flaccidité et abolition des réflexes tendineux, ou plus discrète, simple gêne à la préhension, légère hypotonie unilatérale, diminution des réflexes ostéo-tendineux, petite déviation faciale. Dans quelques cas, surtout chez le tout jeune enfant, il faut une analyse séméiologique très précise pour déceler une asymétrie du tonus d'extensibilité ou l'asymétrie d'un réflexe archaïque.

Chez l'enfant plus grand, l'atteinte est assez souvent dissociée, presque toujours à prédominance brachiale. Parfois même, on ne peut déceler, même à une étude attentive, la moindre anomalie au membre inférieur (2 observations).

L'atteinte isolée de la face nous a paru rare. Nous ne l'avons notée qu'une fois (chez un enfant de 10 mois), alors que l'hémiplégie a été observée 27 fois. Même dans les hémiplégies, la participation faciale est discrète ou même absente.

b.- A deux reprises, la crise a été suivie d'une grande hypotonie généralisée, persistant bien après la fin de la phase résolutive commune. Elle a persisté 36 heures chez un enfant, 72 chez l'autre. Elle a disparu complètement et ne s'est pas reproduite lors des crises convulsives ultérieures.

c.- Dans un cas, une déviation conjuguée de la tête et des yeux vers la gauche apparaissait après chaque crise (il s'agissait de crises B.J. gauches chez un enfant de 3 mois).

d.- Sur le plan psychique, il est également possible, au décours des crises, de constater des anomalies importantes. A deux reprises, un examen psychiatrique pratiqué à peu de distance d'une crise a fait craindre une évolution psychique fâcheuse. Chez le premier de ces enfants, l'examineur notait : régression manifeste; l'enfant ne tient plus debout ni assise. Dispersion, absence d'intérêt au monde extérieur. Pas de signes neurologiques précis. Quatre jours plus tard, le même observateur (Dr. C. Koupernick) trouvait un enfant parfaitement normal. Dans le second cas, les troubles psychiques post-critiques coïncidaient avec une hémiparésie et disparaissaient en même temps qu'elle.

RELATIONS ENTRE LE TYPE DES CRISES CONVULSIVES ET LES SIGNES POST-CRITIQUES

- Les hémiplégies ont été observées 11 fois après des crises Jacksoniennes, 9 fois après une crise généralisée à expression unilatérale, 7 fois une hémiparésie a succédé à une crise généralisée sans aucun caractère de localisation.

- L'hypotonie diffuse a été relevée 1 fois après une crise généralisée banale, 1 autre fois après des crises toniques en flexion.

- Les manifestations psychiques ont succédé à des crises généralisées dans les deux observations.

DUREE DES SIGNES POST-CRITIQUES

La régression en est généralement rapide. La durée des signes ne dépasse pas quelques heures dans la majorité des cas. Parfois cependant, les signes vont persister pendant plusieurs jours. Au maximum, ils peuvent exister dans les 4 jours suivant une crise. La durée paraît, dans une certaine mesure, fonction de l'importance de l'accident convulsif. C'est après les états de mal que l'on voit des hémiplésies post-critiques durer pendant 48 ou 72 heures. Il est cependant des exceptions. Une grande hypotonie extrêmement impressionnante a persisté pendant 72 heures, après une crise généralisée extrêmement fruste, marquée seulement par une révulsion oculaire et quelques clonies discrètes.

La reproduction des signes après des crises identiques n'est nullement constante. Elle manquait chez 11 enfants de notre série, chez qui on n'a constaté des signes neurologiques qu'après une seule crise. Dans d'autres cas, seules certaines crises sont suivies d'hémiplégie transitoire, sans qu'on puisse expliquer ce fait par la plus ou moins longue durée des épisodes convulsifs.

RELATIONS ENTRE LES SIGNES POST-CRITIQUES ET L'AGE DES ENFANTS

Dans tous les cas, sauf deux, les signes post critiques ont été observés chez des enfants de plus de deux mois. Chez les enfants plus jeunes, l'anomalie constatée au décours d'une crise était dans les deux cas une hémiparésie très légère (asymétrie du tonus - absence du réflexe d'inflexion latérale).

AVENIR DES ENFANTS CHEZ QUI L'ON A RETROUVE DES SIGNES POST-CRITIQUES

Il n'est pas différent dans nos observations de celui de la moyenne des crises convulsives. 25 des 34 enfants étudiés ici n'ont jamais eu par la suite d'anomalie neurologique persistante. Chez les 9 autres, les troubles neuro-psychiques qui se sont installés secondairement n'avaient aucun rapport avec les signes antérieurement constatés, sauf dans 2 observations : chez l'enfant D. Dominique, les crises B-J sont apparues à 7 mois. Elles laissent après elles une hémiparésie durant 24 à 48 heures. Progressivement, les hémiplésies post-critiques ont augmenté de durée, pour aboutir finalement à la constitution d'une hémiplégie fixe. Chez l'enfant G... Michel, la même évolution a été observée (crises généralisées débutant à 5 mois et chaque fois suivies d'une hémiparésie).

C O N C L U S I O N

Il est bien difficile d'attribuer une valeur localisatrice ou pronostique aux signes neurologiques post-critiques.

Ils peuvent s'observer, en effet, après des crises à signification généralisée, aussi bien qu'après des crises à signification localisatrice. On ne peut se fier à leur présence pour affirmer la nature Jacksonienne d'une crise unilatérale (Cf. infra).

Du point de vue pronostic, ils ne nous ont pas paru annoncer des évolutions particulièrement sévères. Quand on constate ultérieurement des anomalies neurologiques permanentes, leur type et leur localisation sont généralement tout-à-fait différents de ce qu'aurait pu faire prévoir l'examen initial.

Il ne faut donc pas attacher de valeur absolue aux signes neurologiques ou psychiques recueillis pendant les 3 jours qui suivent une crise convulsive, quel qu'en soit le type. Ils n'ajoutent rien à la description de la crise qui nous paraît avoir beaucoup plus d'intérêt.

II.- SIGNES RECUEILLIS

EN DEHORS de la PERIODE POST-CRITIQUE

La découverte de signes neurologiques fixes domine sans aucun doute le pronostic des crises convulsives du jeune nourrisson. Leur présence traduit presque formellement celle d'une détérioration cérébrale. Elle a donc un double intérêt diagnostique et pronostique.

Malheureusement, l'appréciation des anomalies neurologiques chez le tout jeune enfant est délicate. Les méthodes d'exploration sont pour la plupart récentes et leur application n'est pas encore généralisée. Une oeuvre considérable a été accomplie dans ce domaine surtout depuis cinquante ans. Les travaux fondamentaux de Gesell ont établi une formule valable de la notion de maturation. Cet apport a été essentiel; il a réussi à créer une véritable séméiologie du développement psychomoteur, qui a rendu des services inappréciables. On a pu tirer de ces travaux des données numériques quantitatives, exprimant par un chiffre unique le moment du développement de l'enfant. Malgré leur commodité, ces quotations numériques sont certainement trop schématiques pour s'adapter à la réalité et il y a lieu d'être très prudent dans leur emploi.

Malgré ses mérites indiscutables, la conception de A. Gesell s'est vu reprocher plusieurs faiblesses. Une des idées fondamentales est que le développement psychique est toujours étroitement lié au développement moteur, neurologique. La partie purement neurologique est d'autre part insuffisamment rigoureuse.

C'est à cette étude neurologique que s'attachent les noms de M. Minkowski, M.B. Mao Graw, A. Thomas, Minkowski, tout d'abord, s'est attaché à démontrer la réalité du processus d'élaboration du système nerveux du fœtus et du jeune nourrisson. Ses travaux sur les divers stades d'organisation du névraxe, la myélinisation progressive, ascendante, du système nerveux central, jettent un jour nouveau sur l'interprétation du développement neurologique du premier âge.

Pour M.B. Mao Graw, " les modifications de nature ou de qualité des mouvements musculaires reflètent la maturation du système nerveux central " et non pas forcément la maturation du psychisme. Il y a là une rupture avec la notion de parallélisme psycho-moteur telle que l'admet Gessell. De même, pour A. Thomas, la phénomène essentiel, que l'on doit s'efforcer de définir de plus en plus précisément d'après la clinique neurologique, est la " corticalisation " progressive. Ainsi, s'effacent progressivement les circuits aveugles de niveau sous cortical, cependant que sont acquis peu à peu les circuits plus souples et mieux adaptés du niveau cortical. Sur le plan clinique, ceci se traduit par la disparition des réflexes archaïques et l'acquisition continue des automatismes secondaires, modelés sur les acquisitions sensorio-sensitives et affectives.

On en arrive ainsi à une conception très large faisant place à la fois à l'examen neurologique rigoureux et aux données des examens psychologiques, mais sans confondre les résultats de l'un et l'autre.

Il semble bien que la notion de développement psychomoteur et, partant, de retard psychomoteur, ne soit plus suffisamment précise et doive être, au moins partiellement, abandonnée. Tel retard de la marche ne traduit pas forcément un déficit global des fonctions neuro-psychiques, mais peut être lié à une simple hyperlaxité tendino-ligamentaire ou à un retard ou une anomalie du développement des structures vestibulaires ou cérébelleuses. Des erreurs de pronostic considérables peuvent résulter d'une appréciation d'ensemble à la manière de Gessell, Buhler ou Cattel.

Il devient nécessaire, pour une étude neuro-psychique correcte, d'utiliser les techniques neurologiques précises mises au point par Mao Graw et A. Thomas aussi bien que les méthodes psychologiques ou d'appréciation globale.

Il n'est pas dans notre propos de décrire ces techniques dont on trouvera ailleurs d'excellentes descriptions. Mais il était utile, en soulignant l'importance des renseignements apportés par l'examen neuro-psychique, de rappeler les différentes méthodes et d'apprécier leur valeur.

On verra dans quelques observations l'importance des renseignements diagnostiques et pronostiques que l'on peut tirer des méthodes neurologiques actuelles.

PREMIERE PARTIE

CHAPITRE III

DONNÉES DE L'EXAMEN

ELECTRO-ENCEPHALOGRAPHIQUE

La méthode électro-encéphalographique clinique que nous devons au psychiatre allemand Hans Berger a éclairé d'un jour nouveau le problème de l'épilepsie. D'abord appliqué à l'adulte, ce procédé a été utilisé chez l'enfant et le nourrisson à partir de 1940 environ, et, plus récemment encore, au problème des convulsions infantiles. Malgré les services considérables rendus par cette méthode, un certain nombre de difficultés subsistent, concernant surtout le petit nourrisson et le nouveau-né. Un très grand nombre de travaux se sont attachés à définir les limites du normal et du pathologique, les procédés d'activation, etc ... Ils ont abouti à une bonne connaissance des tracés chez l'enfant de plus de 6 mois. Au-dessous de cet âge, l'interprétation des tracés demande à être faite avec beaucoup de prudence.

Les constatations EEG dans les diverses formes cliniques et étiologiques des convulsions de la première année seront exposées au cours de ce travail. Dans ce chapitre préliminaire, on rappellera seulement, et très brièvement, les caractères fondamentaux des tracés des sujets jeunes.

1.- L'EEG NORMAL CHEZ L'ENFANT AU REPOS :

D'abord étudié par les auteurs américains Smith, Lindsley, Brills, Gibbs, Lennox, son étude a été reprise en France par Baudoin, Cornil, Debré et coll., Fishgold et coll. La différence essentielle qui sépare le tracé de repos du nourrisson et de l'enfant de celui de l'adulte est une différence de rythme.

Dans la première année, les rythmes de base habituellement rencontrés à partir du 3ème - 4ème mois se situent dans les bandes α et β , les fréquences usuelles oscillant de 2 à 6 cycles par seconde. Il existe en outre des différences régionales, les rythmes occipitaux étant souvent plus rapides que les rythmes antérieurs.

Enfin, des variations importantes peuvent être rencontrées dans une même région, des bouffées d'ondes plus lentes se superposant au rythme de base.

2.- LES STIMULATIONS CHEZ LE NOURRISSON :

Deux types de stimulation sont utilisées en pratique :

- la stimulation lumineuse intermittente,
- le sommeil.

La première est de réalisation assez simple, même chez l'enfant très jeune. Son interprétation reste cependant assez délicate. Neckhorocheff trouve sur 54 enfants Norman de 3 ans à 14 ans $\frac{1}{2}$, 5 réactions paroxystiques à type d'ondes lentes, pointes et pointes-ondes. A l'exception d'un de ces enfants qui avait eu une crise convulsive dans sa petite enfance à l'occasion d'une " poussée dentaire" aucun antécédent anormal n'est relevé chez eux. Malgré ces difficultés, la méthode est cependant valable et rend, chez le nourrisson, de très grands services.

L'étude des tracés de sommeil est particulièrement précieuse chez le petit enfant. Elle a été menée à bien par un grand nombre d'auteurs : Gibbs, Davis, Dale, Fishgold, Kuzière et Passouant, etc ... Le sommeil spontané est le plus couramment employé. L'usage des hypnotiques est peu répandu chez le nourrisson. Les tracés normaux de sommeil diffèrent sensiblement des tracés de veille. La phase la plus intéressante est l'endormissement et le début du sommeil. Outre les modifications du rythme de base (ralentissement habituel et augmentation d'amplitude), on voit très souvent apparaître des bouffées complexes amples et hypersynchrones parfois surchargées de rythmes rapides. Dans un grand nombre de cas, des manifestations épileptiques, latentes autrement, se démasquent à ce moment. Il est toujours nécessaire avant de conclure à l'absence de signes électriques d'épilepsie, d'avoir obtenu un tracé de sommeil.

Les autres stimulations - androgénique, cardiazolique - ne sont pas employées en pratique.

3.- LES SIGNES ANORMAUX :

dans l' EEG du nourrisson.

- les plus importants., ceux dont l'interprétation est la moins discutable, sont les signes " épileptiques " pointes et pointes-ondes. De nombreux exemples en seront rapportés dans ce travail. Signalons tout de suite qu'ils n'ont pas de spécificité absolue, quant à la cause de l'épilepsie.

- Les anomalies lentes, en raison même des caractères physiologiques variables de l' EEG du nourrisson, sont plus difficiles à interpréter. Elles revêtent pourtant une grande importance dans certaines conditions, en particulier quand elles éclatent en salves. Des exemples sont apportés plus loin.

- Les tracés très rapides ont certainement une signification pathologique.

- Il en est de même des asymétries franches entre les deux hémisphères (tracé " plat " ou exagérément actif d'un côté).

4.- LES PROBLEMES POSES PAR L'EEG DU NOUVEAU-NE

Ils n'ont pas encore reçu de solution définitive.

J.R. Smith, Hughes et coll ont démontré l'existence d'une activité électrique chez le nouveau-né et le prématuré. Fishgold, Capdevielle, Pichot, Berthaut ont apporté récemment de nouveaux éléments.

Il semble que l'activité électrique varie considérablement avec l'état de veille ou de sommeil.

Les anomalies paroxystiques les plus typiques peuvent s'observer dès le plus jeune âge, Elles ont, ici comme ailleurs, une signification considérable.

AUTRES TECHNIQUES D'EXAMEN

Nous ne ferons que les citer. Elles n'ont pas, en effet, de particularités chez le nourrisson.

La ponction lombaire, l'examen du fond d'oeil, les radiographies du crâne sont de pratique courante et nécessaire.

L'encéphalographie gazeuse, ou plus rarement la ventriculographie, ont un intérêt primordial. Elles sont un moyen simple de déceler " in vivo " certaines altérations encéphaliques. Elles sont de réalisation simple, mais ne peuvent guère être pratiquées avant 3 ou 4 mois.

Plusieurs exemples de leur intérêt et des types d'anomalies rencontrées seront exposées plus loin.

DEUXIÈME PARTIE

Après la description analytique des accidents convulsifs, il a paru intéressant de replacer les divers types décrits dans leur cadre électro-clinique et évolutif.

Tous les aspects que nous avons jusqu'ici envisagés ne paraissent pas avoir la même signification.

Les crises généralisées peuvent s'observer dans toute une série de circonstances pathologiques. Leur contexte clinique, leur évolution sont trop variables pour se prêter à une schématisation.

Il n'en est pas de même pour d'autres modalités des crises convulsives de la première année : ici, l'aspect même de l'accident convulsif peut donner une idée du pronostic, les signes cliniques, électriques, radiologiques sont relativement uniformes pour chaque groupe.

Nous décrirons donc les circonstances de survenue, les signes associés et l'évolution habituelle des trois types suivants, tels qu'ils apparaissent à l'analyse de nos observations :

- crises toniques antérieures
- crises Bravais-Jacksonniennes
- accidents mineurs.

Une courte étude des crises unilatérales avec perte de conscience initiale (fausses crises Jacksonniennes) sera adjointe afin de montrer qu'elles diffèrent réellement des crises Jacksonniennes vraies dans leur évolution et leur contexte clinique.

LES CRISES TONIQUES ANTÉRIEURES

(SPASMES EN FLEXION - EPILEPSIE EN FLEXION GENERALISEE)

Ce type de crise est dans un grand nombre de cas intégré dans un contexte électro-clinique particulièrement remarquable qui a été décrit et étudié récemment. Il semble bien spécial au nourrisson et même à l'enfant de moins d'un an.

Tous nos cas néanmoins ne ressortissent pas à ce que l'on a appelé : " la maladie des spasmes en flexion du nourrisson ". Nous possédons de celle-ci 11 observations typiques. Les 11 cas restants tant en étant analogues dans leur expression critique ne comportent pas la même symptomatologie électro-clinique.

Les crises toniques antérieures seront donc décrites en deux sections distinctes.

1°.- celles qui possèdent le contexte si particulier de la " maladie des spasmes en flexion "

2°.- les crises antérieures rencontrées au cours d'affections diverses et sans symptomatologie extra-critique homogène.

C'est surtout la 1ère catégorie qui a été étudiée récemment.

Déjà, Gibbs et Lennox signalaient en 1950 qu'au tracé électrique dit de Petit-mal variant (P.O. lents) correspondait un type spécial d'accident clinique. En 1951, Vasquez et Turner donnaient une description d'ensemble clinique et électrique de " l'épilepsie en flexion généralisée " et des altérations psychiques et neurologiques qui l'accompagnent. En France, Ciraud, Gastaut et Latour rapportaient en 1953, 35 observations de spasmes en flexion, précisaient les altérations électriques concomitantes et signalaient la constance de l'évolution vers une régression psychique effroyable. Ils proposaient le nom de " maladie des spasmes en flexion du nourrisson ". Gibbs et coll ont attiré de même l'attention sur la gravité du pronostic neuro-psychique de ce qu'ils appellent " l'hypsarythmia " avec spasmes du nourrisson. Le tableau clinique et électrique de cette affection est maintenant bien dégagé et son autonomie symptomatique indiscutable.

Nous apportons personnellement 11 observations nouvelles :

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

L'enfant S. Pascal, né le 5.1.52 entre dans le service du ~~M~~^{Dr} Agrégé Thieffry le 21 Octobre 52 à l'âge de 9 mois, pour état de mal comital.

ANTECEDENTS : la grossesse a été bien supportée malgré des vomissements importants pendant les 4 premiers mois. L'accouchement a eu lieu 10 jours après le terme (?) Il a été précédé pendant 3 semaines de coliques très pénibles et fréquentes. Il a été difficile, sous anesthésie, avec dilatation manuelle et forceps à la vulve. Le 1er cri n'est survenu que 8 à 10 minutes après la naissance. L'enfant pesait 3.100 g. le placenta 520 g. Présentation céphalique. Le nouveau-né est resté très cyanosé pendant 36 heures, sous oxygène.

Pendant les 1ers jours, l'enfant tétait mal. Il a ébauché un premier sourire à 1 mois, essayait de tenir assis à 5 mois. A 6 mois, il tenait assis, essayait de saisir les objets, riait aux éclats.

HISTOIRE de la MALADIE

à 7 mois $\frac{1}{2}$ survient une otite catarrhale avec température à 38°. C'est à ce moment que survient la première crise. L'enfant semble perdre conscience, ses yeux se révulsent, la tête se fléchit, cependant que les bras se portent en abduction. Flexion de la tête et abduction des bras se succèdent à plusieurs reprises. Rapidement, malgré le traitement (alepsal, 4,5 cg) les crises augmentent de fréquence : 7 à 10 accès quotidiens, ne survenant jamais pendant le sommeil.

EXAMEN DANS LE SERVICE à 9 mois : enfant en bon état général.

Il n'existe aucun signe neurologique local, l'examen suivant immédiatement une crise. Mais l'enfant est inerte sans mouvements spontanés. Il ne suit pas du regard et l'on discute une cécité. Il suce indifféremment son pouce droit ou gauche, ne réagit à aucune incitation lumineuse. On note une hypotonie très importante, symétrique. L'enfant ne tient pas sa tête, ne tient pas assis. Les réflexes ostéotendineux sont normaux. Les 2 cutanés plantaires sont indifférents. La P.L. les fonds d'yeux sont normaux.

L'EEG (22-X) montre un rythme de base presque inexistant. Des pointes, P.O. et ondes lentes très amples, très nombreux, symétriques à maximum fronto-temporal occupent tout le tracé.

On donne 8 centig de gardénal et les crises disparaissent presque (1 seule crise dans le service).

Le 7 Novembre, l'enfant va mieux. Il tient sa tête, mais ne tient pas assis. On a l'impression qu'il voit. L'hypotonie persiste. Le réflexe pupillaire à la lumière est normal.

L'enfant quitte le service.

Il est revu le 13 Février 1953. Il a peu progressé depuis Novembre. Il tient mal sa tête, s'effondre en avant quand on l'assied. Il n'y a pas de préhension spontanée précise. Les objets sont saisis à pleine main et aussitôt abandonnés. Tous les mouvements sont bilatéraux et symétriques. Il est manifeste que l'enfant voit. Le fond d'oeil est normal des 2 côtés.

L'EEG (10-2-53) est très amélioré. Il n'y a pas de rythme de base. Ondes de 3 à 6 c/s amples symétriques. Quelques P.O. atypiques amples isolés frontaux et temporaux antérieurs, plus nombreux au cours de l'endormissement. SLI = pas de réaction.

Une encéphalographie gazeuse est pratiquée le 17-2. Elle montre des ventricules latéraux très dilatés surtout à gauche et une atrophie corticale frontale droite extrêmement importante. Le 3 ème ventricule est un peu élargi.

En Mars 1955, le développement psychomoteur de cet enfant est toujours rudimentaire. Il marche à peine, ne reconnaît personne, ne s'intéresse à rien.

Il n'y a pas eu de nouveaux examens.

O B S E R V A T I O N 2

L'enfant S. Dominique, soeur du précédent, est entrée dans le service du Dr Agrégé Thieffry le 15-3-55 à l'âge de 9 mois.

ANTECEDENTS : il n'y a absolument rien de particulier chez elle.

Père et Mère bien portants. Grossesse bien supportée, accouchement normal à terme. Le développement psychomoteur a été absolument normal jusqu'au début des crises.

HISTOIRE DE LA MALADIE :

La première crise a eu lieu à 6 mois = succession de secousses en flexion de la tête et des membres supérieurs, avec révulsion oculaire, pâleur et perte de conscience. Malgré un traitement barbiturique, les crises persistent au nombre de 5 à 6 par jour, toujours du même type.

En même temps, les parents notent que, comme chez Pascal, le développement psychique s'est arrêté et qu'une involution nette est apparue.

A 1^{er} EXAMEN dans le service, le 15-3-55 : belle enfant d'un excellent développement somatique, mais extrêmement hypotonique. Il n'y a pas de contrôle de la tête, l'enfant s'effondre quand on l'assied. Le désintérêt est total; elle n'a aucune activité spontanée, ne joue pas avec les objets qu'on lui tend, ne cherche pas à les saisir. Elle est cependant capable de suivre les objets du regard, mais pendant un court instant, car elle s'en désintéresse aussitôt.

Les réflexes tendineux sont vifs et symétriques. On ne retrouve pas les réflexes primaires. Les 2 cutanés plantaires sont symétriques en extension. La P.L. ramène un liquide normal : 1 élément (lymphocyte) 0,15 g d'albumine.

F.O. normaux - clichés du crâne : normaux.

L'EEG (23-3) pas de rythme de base. Ondes lentes, ondes aiguës et P.O. presque continues, généralisées, avec tendance au groupement en bouffées séparées par de courts intervalles de tracé plat. SLI = pas de réaction.

Conclusion : tracé de dysrythmie majeure, tout à fait analogue à celui de son frère au même âge.

Encéphalographie gazeuse (30-3-55) volume du système ventriculaire à la limite supérieure de la normale. La citerne antérieure de la base est un peu dilatée. La grande citerne postérieure et celle de la veine de Galien sont élargies. En outre, malgré la présence d'air sous-dural, il faut retenir l'élargissement net des sillons corticaux frontaux.

Conclusion : les clichés rappellent ceux du frère aîné, en moins accusé.

RESUME de ces 2 OBSERVATIONS :

Chez un frère et une sœur, on voit évoluer au même âge le même tableau pathologique, fait de l'association de spasmes en flexion limitée à la partie supérieure du corps et d'une dégradation psychique rapide.

L'EKG révèle dans les 2 cas un aspect de dysrythmie majeure. L'encéphalographie gazeuse montre une dilatation ventriculaire et une atrophie frontale, nette chez l'aîné (encéphalographie faite à 13 mois), débutante chez la cadette (clichés pris à 9 mois).

Le caractère familial est ici remarquable. Il est d'autant plus intéressant de le noter que, chez le frère aîné, il avait existé un très important traumatisme obstétrical dont la responsabilité dans la genèse du syndrome avait été un moment envisagé.

OBSERVATION 3

L'enfant D. Dominique est admise dans le service du Dr agrégé Thieffry le 21-2-55.

ANTECEDENTS : Il s'agit d'une première enfant née à terme le 15.2.53. Les parents sont bien portants. Il n'y a aucun antécédent comitial dans la famille. L'accouchement a eu lieu à terme, en clinique. Le travail s'est prolongé pendant 36 heures. Le liquide amniotique était purée de poids. Il existait une circulaire du cordon, serrée. Le premier cri n'a eu lieu qu'après "plusieurs minutes" de réanimation.

L'enfant est alors admise à Baudelocque à l'âge de 3 jours.

L'examen à cette époque (Dr St-Anne) note :

absence de cri

décharges motrices brusques avec trépidation

regard trop vif.

A un mois, l'enfant quitte l'hôpital.

L'examen neurologique donne à ce moment les résultats suivants : regard très vif, mauvais enjambement, yeux écarquillés. On réserve le pronostic bien qu'il n'y ait pas de signe précis.

A quatre mois, le regard est volontiers plafonnant avec cri rythmé. Les réflexes archaïques de marche automatique et d'incurvation latérale sont toujours présents, l'enjambement est très lent, le redressement est facilement obtenu. Le développement psychique par contraste se poursuit à peu près normalement. L'enfant sourit, reconnaît son entourage, s'intéresse aux objets placés près d'elle, mais il n'y a pas de préhension (6 mois). La poursuite oculaire est excellente. L'enfant ne joue pas avec ses mains.

Les crises convulsives sont apparues à 5 mois : leur déroulement est le suivant : révulsion des globes oculaires, flexion de la tête, petit mouvement d'abduction des bras. Les attaques se répètent 10 à 20 fois par jour.

Un traitement par l'alepsal (0,06 g.) est entrepris, qui restera inefficace.

Avec l'apparition des crises on va voir très rapidement les acquisitions psychiques regresser. L'enfant se désintéresse de ce qui l'entoure, ne reconnaît plus ses parents.

Ces troubles psychiques francs persistent et s'aggravent, cependant que les crises disparaissent à l'âge de 11 mois.

Un premier EEG est pratiqué à l'âge de 6 mois (Baudelocque). Il montre une dysrythmie majeure typique.

L'admission aux Enfants-Malades a lieu à 14 mois.

EXAMEN : Tonus normal, réflexes ostéo-tendineux normaux, outané plantaire en flexion bilatérale. Pas d'asymétrie faciale. contrôle de la tête imparfait. Ne tient pas assise sur ses mains. Les réflexes archaïques ne sont pas retrouvés.

Psychiquement, l'enfant se désintéresse de l'entourage, est incessamment agitée. Le niveau mental est environ de 6 mois (Dr Koupérniok).

Un nouvel EEG le 2-3-55 (14 mois) montre un rythme de base à 5-6 c/s assez net, des ondes lentes très nombreuses en bouffées sinusoïdales et des P.O. isolés ou en bouffées. Les P.O. isolés sont asymétriques le plus souvent à maximum temporal droit. Les bouffées sont généralisées, infracliniques. SLI négative.

CONCLUSION : tracé très altéré de type Petit-Mal, mais avec des anomalies isolées asymétriques à maximum droit.

Une encéphalographie gazeuse est faite le 4 - 3 - 55. Le L.C.R. est normal (1 élément - 0,15 g, albumine). Les ventricules latéraux et le 3 ème ventricule sont très dilatés. Le 4 ème ventricule paraît normal. Il n'y a ni déplacement, ni déformation du système ventriculaire. Citernes et sillons sont tous distendus.

RESUME : Spasmes en flexion ayant débuté à 5 mois chez un enfant ayant subi un important traumatisme à la naissance. Le développement neurologique de ce malade avait toujours semblé anormal.

O B S E R V A T I O N 4

L'enfant A. Monique est hospitalisée à l'âge de 20 mois dans le service du Dr C. LAUNAY à l'Hôpital Hérold

ANTECEDENTS : mère bien portante.

père porteur d'adénome type Pringle typiques, sans signes nerveux.

Le frère aîné a été opéré d'une solérose tubéreuse de Bourneville localisée, vérifiée histologiquement (Dr J. Lepintre).

La naissance a été normale. Il n'y a rien à signaler jusqu'à 6 mois. Le développement intellectuel a semblé normal.

Premières crises à l'âge de 6 mois. Il y a deux types de crises

1°.- des crises toniques antérieures typiques, en salves, généralisées avec réversion oculaire et obnubilation transitoire.

2°.- des crises cloniques plus rares, limitées aux membres, ne durant que quelques secondes. Il ne semble pas y avoir de perte de conscience durant ces accès.

L'EXAMEN montre un enfant somatiquement bien développée. Le contrôle de la tête est imparfait, la préhension inexistante, la marche soutenue est anormale, sur les pointes. Les réflexes tendineux sont normaux aux membres inférieurs. Le cutané plantaire est en extension bilatérale.

Conclusion : arriération profonde avec signes pyramidaux. Les parents précisent bien que l'enfant avait été normale jusqu'à 8 mois.

L'EEG montre l'absence de rythme de base. Le tracé est entièrement occupé par des ondes lentes très amples et des PO lents généralisés synchrones. Dysrythmie majeure typique.

RESUME : spasmes en flexion ayant débuté à 6 mois. Signes psychiques devenant nets 2 mois plus tard. Un antécédent capital existe : la notion d'une maladie de Bourneville familiale (père et frère aîné).

O B S E R V A T I O N 5

L'enfant F. Roger est admis le 18 - 6 - 48 dans le service du Professeur R. Debré.

Il n'y a rien à signaler dans ses antécédents, la naissance a été normale. Des éléments cutanés staphylococciques ont paru dans le 2^{ème} mois. Le développement psycho-moteur a été excellent. A 9 mois, l'enfant gazouille, tient assis, se saisit des objets.

Premières crises à 5 mois au cours d'une rhinopharyngite avec température à 38°. Brusquement les bras se collent au tronc et se fléchissent, mains ouvertes. Les cuisses se replient sur l'abdomen, la tête se fléchit en avant, les yeux sont réversés.

Cette contraction dure 2 à 3 secondes puis se relâche pendant 10 à 20 secondes et se reproduit 3 à 4 fois de suite. La conscience semble peu altérée. Parfois les crises débutent par une secousse brève de la commisure labiale droite vers la droite. Celle-ci peut se produire isolément. Après les crises, il n'y a ni sommeil, ni obnubilation et le développement continue d'être excellent pendant 4 mois malgré 6 à 9 crises quotidiennes.

A 1^{er} EXAMEN (10 mois) on ne constate aucune anomalie neurologique. L'impression sur le psychisme n'est pas mauvaise. Cependant, on signale que depuis un mois, l'enfant a changé, est moins gai et moins vif. Le niveau intellectuel semble être celui de son âge.

L'EKG révèle un foyer de P. et P.O. temporel gauche.

L'encéphalographie gazeuse montre une petite distension du ventricule latéral gauche. Le 3^{ème} ventricule est normal et médian.

L.C.R. et P.O. sont normaux.

L'enfant est revu et hospitalisé à nouveau le 26.3.52 (4 ans $\frac{1}{2}$). Malgré le traitement barbiturique la fréquence des crises a augmenté et elles sont devenues subintrantes.

En même temps, une régression intellectuelle massive s'est produite. Il est très agité, grince des dents, arrive à marcher mais demeure très instable. Il donne l'impression d'une arriération profonde (Q.I. = 12).

L'EKG montre l'absence de rythme de base, des P, P.O. et ondes lentes incessantes très amples de 1,5 à 2 c/s, symétriques, synchrones. Dysrythmie majeure typique.

Cet enfant est décédé 3 mois plus tard à son domicile.

RESUME : spasmes en flexion, particuliers par le retard d'apparition de troubles psychiques et l'anomalie initiale du tracé focal.

O B S E R V A T I O N . 6

L'enfant L. Thierry est admis dans le service du Pr Agrégé Thieffry le 23-6-54 à l'âge de 9 mois.

ANTECEDENTS : grossesse et accouchements normaux. Bon développement pondéral. A souri à 2 mois, a tenu sa tête en position assise à 3 mois, s'est assis à 8 mois $\frac{1}{2}$. La station assise sans appui est encore instable. A 6 mois, varicelle avec température à 39°4 sans convulsion.

Il n'existe aucun antécédent comitial dans la famille.

Vaccination antivariolique, évoluant normalement 14 jours avant la lère crise.

La première crise a eu lieu à 7 mois en Avril 54.

Le déroulement des crises est le suivant : les yeux se révulsent, la tête se fléchit brusquement, ainsi que les membres supérieurs en abduction. Les membres inférieurs restent étendusorteils fléchis mais se soulèvent brutalement du plan du lit quand l'enfant est allongé. Cette contraction du plan antérieur dure 1 à 2 secondes. Puis à 10 secondes d'intervalle une dizaine d'accès analogues se succèdent.

Après la crise il y a une période de perte de connaissance, l'enfant pleure après l'accès. En Avril 1954, se produisent une dizaine de crises.

Depuis 4 à 5 crises surviennent chaque jour.

Un examen général et neurologique est entièrement négatif.

L'EXAMEN GENERAL et NEUROLOGIQUE est entièrement négatif.

Impression d'une intelligence normale. La seule anomalie est l'absence de réflexe de parachute des membres supérieurs en position assise. Les fonds d'yeux, les clichés du crâne, le L.C.R. sont normaux.

L'E.C.G. montre un rythme de base très rare et très peu net de 70/s des pointes P.P. Ments et grandes ondes lentes trapézoïdales bilatérales synchrones sans aucune localisation. Un traitement par l'alepsal (0,09 g. puis 0,12 g) est institué. Les crises s'espacent deviennent très légères. Elles disparaissent complètement à 16 mois. Malheureusement, depuis l'âge de 10 mois, se sont installés de très gros troubles neuropsychiques.

A 18 mois, il existe une détérioration considérable. Il ne reconnaît pas ses parents, se cogne incessamment la tête. Il y a des stéréotypies variées incessantes. La station debout est impossible. On note une hypotonie massive. La préhension est assez bonne, en pince. Les objets sont passés d'une main dans l'autre. Il n'existe aucun élément de langage ni de propreté. L'enfant s'assied à nouveau depuis une quinzaine de jours, mais reste instable.

Un second EEG à 16 mois 1/2 montre un tracé très amélioré. Le rythme de base est net à 7-80/s. De temps à autre, on note quelques pointes et P.O. sans localisation, rares et de faible amplitude.

RESUME : Crises toniques antérieures 14 jours après vaccination antivariolique. Détérioration secondaire. Amélioration considérable de l'EEG malgré l'aggravation des troubles psychiques. Les crises ont disparu en quelques mois.

OBSERVATION 7

L'enfant H. Maritohu est admise le 18-5-53 dans le service du Pr agrégé Thieffry pour crises convulsives apparues au 4^{ème} mois.

ANTECEDENTS : Il n'y a rien à signaler dans les ascendants et collatéraux, la grossesse a été normale. Accouchement par césarienne, premier cri trois minutes après la naissance (anesthésie générale chez la mère).

Il n'y a rien à signaler jusqu'à 4 mois. Elle a souri à 2 mois, contrôle sa tête, le tronc vertical.

Début des crises à 3 mois $\frac{1}{2}$. Les crises sont très typiques, débutant par un cri avec flexion du tronc et des membres supérieurs en abduction. Les membres inférieurs sont étendus, plante fléchie. Une série de spasmes se produit 3 à 4 fois par jour, chacun d'eux comportant 5 à 10 flexions antérieures.

En même temps, le contrôle de la tête et le sourire disparaissent, l'enfant n'a plus de poursuite oculaire. On a l'impression d'une cécité totale.

L'EXAMEN CLINIQUE révèle une force musculaire normale et symétrique. Il existe une hypotonie globale, sauf au membre supérieur gauche qui reste collé au corps en position de repos. Le reste de l'examen neurologique est normal.

Le L.C.R. est normal, les clichés du crâne sans préparation, les clichés du squelette (en entier) l'urétrographie intraveineuse ne montrent pas d'anomalies. L'intradermo-réaction avec l'antigène de la maladie des griffes du chat est négative.

A l'examen du fond d'oeil, on note des deux côtés (Dr Lavat) une choroïdite d'aspect toxoplasmique, mais les réactions sérologiques (Dr Desmonts) sont formellement contre cette hypothèse.

EEG pas de rythme de base. Pointes, pointes-ondes, ondes aiguës, ondes lentes de très grande amplitude très nombreuses généralisées, occupant la totalité du tracé. Dysrythmie majeure typique.

L'encéphalographie gazeuse révèle un aspect très particulier, interprété comme agénésie du corps calleux (Dr Lefebvre).

L'enfant quitte le service avec un traitement de gardénal (0,10 g) qui fait considérablement diminuer le nombre des crises. Elle est décédée à son domicile 2 mois plus tard.

Conclusion : Crises toniques antérieures avec détérioration psychique d'apparition précoce (3 mois). Anomalie congénitale des structures encéphaliques et du fond d'oeil réalisant un aspect de " fausse toxoplasmose ".

O B S E R V A T I O N 8

L'enfant H. Marie-Odile est admise dans le service du Dr Agrégé Thieffry le 26-5-54 pour crises convulsives

ANTECEDENTS : C'est un 2^{ème} enfant dont l'ainée, âgée de 22 mois est bien portante. Le père et la mère sont en bonne santé.

La grossesse et l'accouchement ont été normaux, mais la mère a été anesthésiée. Dans les premiers jours, l'enfant tenait mal le sein, mais ne semblait pas avoir de véritables difficultés à têter. Pas de cyanose.

A l'âge de un mois, apparaît une érythrodermie type Leiner - Mousens qui persistera pendant des mois (jusqu'à 5 mois) et sera traitée par de l'hydrocortisone en applications locales à doses assez importantes, semble-t-il.

L'enfant a souri à un mois, a ri aux éclats à 3 mois, gazouillait, tenait bien sa tête depuis 3 mois.

Les crises ont débuté à 6 mois et se répètent depuis (9 mois lors de l'hospitalisation) 3 à 6 fois par jour.

Ce sont des crises toniques antérieures typiques avec ré-vulsion oculaire, alternatives de contraction et de décontraction pendant 2 à 3 minutes. La conscience semble atteinte, il y a relâchement des sphincters. A noter que certaines crises s'accompagnent de quelques mouvements cloniques du bras gauche.

Parallèlement aux crises l'atteinte psychomotrice apparaît. L'enfant ne sourit plus, ne gazouille plus, tient moins bien sa tête.

A l'EXAMEN : tonus subnormal (légère hyperlaxité mais celle-ci semble familiale) motricité normale. R-flexes ostéo-tendineux vifs, normaux. Contrôle de la tête insuffisant, pas de reflexes archaïques. Bonne poursuite oculaire.

Examen du fond d'oeil et clichés du crâne sont normaux.

l'EEG montre un tracé typique de dysrythmie majeure (31-5-54)
l'enfant quitte le service avec un traitement de gardénal (0,10g)
Elle est à nouveau hospitalisée en 12-54 (15 mois).

- les crises ont cédé vers l'âge de 9 mois, puis sont réapparues à 10 mois. Il n'y a plus de crises depuis l'âge de 14 mois.

- Par contre, l'arriération n'a cessé de s'aggraver et l'on est maintenant en présence d'une enfant inerte, au regard éteint, hypotonique, désintéressée, ne suivant rien du regard.

Un nouvel EEG (1 - 55) montre une amélioration considérable :
rythme de base net de 7 à 8 c/s.

Pas d'asymétrie. Présence de rares pointes et P.O. diffus.

L'enfant quitte à nouveau le service en Février, sans crises, mais absolument pas améliorée psychiquement.

RESUME : crises toniques antérieures avec régression massive chez une enfant de 6 mois. Persistance de la dégradation psychique malgré l'arrêt des crises et l'amélioration très nette de l'EEG.

O B S E R V A T I O N 9

L'enfant M. Pierre a été hospitalisé dans le service du Pr Debré le 14-1-52 à l'âge de 5 mois pour des crises convulsives.

ANTECEDENTS : premier enfant de parents ayant eu une syphilis en 1945, bien traitée.

Les B.W. de la mère et du père ont été négatifs en 1949.

Celui de la mère a été à nouveau négatif pendant la grossesse. Les réactions sérologiques pratiquées sur le sang du cordon sont aussi négatives.

La grossesse a été normale, l'accouchement a eu lieu à 8 mois $\frac{1}{2}$, l'enfant pesait 2.790 g et a crié aussitôt.

Jusqu'à 4 mois, il n'y a rien eu de pathologique. L'enfant souriait et tenait sa tête.

Les crises ont débuté à 4 mois $\frac{1}{2}$, d'emblée au nombre d'une dizaine par jour. La description est la suivante : l'enfant raidit ses bras en extension, poings fermés. Les membres inférieurs sont fortement fléchis, la tête est pliée en avant, les yeux réversés. Il s'y ajoute parfois quelques clonies des lèvres, des paupières et de la langue, mais jamais des membres. Chaque accès dure 30 secondes, mais les contractions se répètent pendant 2 ou 3 minutes.

EXAMEN neurologique normal. Le développement psychique est également bon (Dr. C. KOUPERNICK) les réactions sérologiques pour la syphilis sont négatives (Kahn - BW - Hecht - Nelson à 0 %) Le calcium est à 99 mg/litre. Le L.C.R. les radiographies du crâne sont normales.

L'EEG montre une dysrythmie majeure typique : pas de rythme de base, très grandes ondes lentes de 1 à 1,5 c/s. Pointes et surtout P.O. lents de 2 c/s très amples généralisés.

L'enfant est revu en Mars 1952 les crises ont persisté, très nombreuses jusqu'à 30 ou 40 par jour. L'altération psychique est massive. L'enfant est hypotonique, inerte, ne seurt pas, ne reconnaît personne, ne suit pas les objets. On le pense aveugle, mais il est difficile de l'affirmer, car cet enfant ne réagit pas non plus à aucune incitation tactile ou auditive.

Un second EEG est fait le 18-3-52 = Rythme de base peu net. Ondes lentes très amples mêlées de pointes et de P.O. en bouffées généralisées à maximum frontal. Dans l'intervalle des bouffées tracé plat.

Conclusion : tracé restant très anormal mais avec un caractère paroxytique beaucoup plus net, rappelant les encéphalites subaigues.

A 13 mois : cet enfant ne marche pas, ne tient pas assis, la tête est ballante, il ne reconnaît personne. Il existe indiscutablement par moment une poursuite oculaire. Grosse arriération. Les crises persistent très nombreuses.

Le 3ème EEG montre à ce moment un tracé amélioré subnormal avec seulement quelques anomalies lentes.

Une encéphalographie gazeuse montre des ventricules latéraux normaux et symétriques. Les 3 è et 4 è ventricules sont d'aspect normal. L'ensemble du système ventriculaire est très légèrement déporté à droite.

RESUME : crises toniques antérieures avec retard psychique grave persistant ainsi que les crises malgré la normalisation de l'EEG.

O B S E R V A T I O N 10

L'enfant M. Jacky est hospitalisé aux Enfants-Malades dans le service du Pr R. Debré le 22 Novembre 1949 à l'âge de 21 mois pour des crises convulsives.

ANTECEDENTS : les antécédents familiaux sont imprécis.

La grossesse et l'accouchement semblent avoir été normaux. L'enfant se développait bien, semblait vif. A 8 mois, il tenait très bien assis, avait une excellente préhension en pince, reconnaissait " tout le monde ".

Les crises sont apparues à 8 mois à l'occasion d'un épisode fébrile avec catarrhe des voies respiratoires supérieures. Elles se marquent par une flexion légère de la tête cependant que les membres supérieurs se rapprochent brusquement l'un de l'autre. 6 à 7 épisodes de ce type surviennent chaque jour.

En même temps, l'état intellectuel se transforme, une obnubilation progressive s'installe, l'enfant ne suit plus des yeux, reste inerte.

A 9 mois se produit une légère amélioration. Les crises disparaissent, une certaine poursuite oculaire réapparaît.

A la fin du 9 ème mois de nouvelles crises très violentes apparaissent, marquées par la flexion antérieure brusque du tronc et de la tête, avec flexion des membres supérieurs en adduction et révulsion oculaire. Les jambes sont étendues sur les cuisses mais celles-ci se fléchissent fortement sur le bassin. Quelques clonies des paupières s'y associent.

Ces spasmes en flexion surviennent en salves de 5 à 6. Puis, l'enfant devient hypotonique et s'endort.

Il y a jusqu'à 17 crises le même jour.

EXAMEN : (à l'âge de 21 mois) : hypotonie globale très importante qui disparaîtra par la suite. Pas de signes de localisation. L'enfant ne semble ni voir ni entendre.

FC - LCR - radiographies du crâne sont normaux.

EEG Ondes lentes fronto-rolandiques, bilatérales, diffuses, de très grande amplitude, non caractéristiques mais très anormales (28-11-49 à 22 mois). Le 13-12-49, tracé absolument semblable.

Encéphalographie gazeuse. Le système ventriculaire est normal. L'air cortical est normal.

RESUME : crises toniques antérieures et dégradation psychique évoluant parallèlement. A 22 mois, les crises persistent. L'idiotie est totale. L'EEG fait seulement à cette date, fournit un tracé altéré, très lent et ample, non spécifique.

O B S E R V A T I O N

L'enfant P. Christiane est hospitalisée dans le service du Pr Agrégé Thieffry le 2 Juin 1954 à l'âge de 8 mois.

ANTECEDENTS : Grossesse et accouchement normaux.

Des 7 enfants précédents, 6 sont bien portants. L'ainé, âgé de 11 ans, a fait de 6 mois à 8 mois des crises généralisées sans fièvre. Il est actuellement en bonne santé.

Le père et la mère sont bien portants. Il n'y a pas d'autre antécédent convulsif dans la famille.

Début des crises à 5 mois (Février 1954) à l'occasion d'un épisode fébrile à 39° avec toux, catarrhe nasal.

Il s'agit de crises antérieures typiques avec flexion extrême de la tête, des membres supérieurs et inférieurs, et avec réversion des yeux vers le haut. Ces crises durent quelques secondes.

Il n'y a pas de répétition en salve. La fréquence est, au début, d'une ou deux crises par jour pendant les 3 premières semaines.

A la fin du mois de Mars les crises cessent et, jusqu'au début du mois de Mai, on ne note aucune anomalie. Il n'y a pas de crises, l'enfant tient assise seule, tend les bras vers sa mère, gazouille, prend les objets et les rejette.

A 7 mois, les crises reparaissent, violentes, avec salves de 7 à 10 spasmes en flexion, fréquentes : 10 par jour.

En même temps, les acquisitions précédentes disparaissent. Le regard est fixe, il n'y a plus de poursuite oculaire. Cet épisode convulsif violent ne durera que 3 semaines. Les crises s'espacent rapidement, diminuent d'intensité. Il ne persiste qu'un ou deux accès par jour, réduits à une simple cyanose peribuccale avec réversion oculaire.

Mais la détérioration se poursuit.

EXAMEN (8 mois) hypotonie considérable symétrique. Réflexes tendineux normaux et symétriques. Préhension nulle. Aucune poursuite oculaire, réflexe photomoteurs présents. Le liquide C.R. les clichés du crâne sont normaux.

l'ECG montre un rythme de base peu net de 4 à 5 c/s, de très amples et nombreuses ondes lentes symétriques à prédominance frontale, pas de signes comitiaux.

L'encéphalographie gazeuse est normale.

On a des nouvelles de cette enfant le 26-1-55 (16 mois). Il n'y a plus de crises depuis sa sortie de l'hôpital, mais aucun progrès psychique notable.

RESUME : évolution typique de spasmes en flexion avec dégradation psychomotrice massive. EEG anormal non spécifique.

Comme on le voit, il existe dans toutes ces observations, une unité symptomatologique indiscutable.

1.- AGE DES MALADES :

Le début de la maladie se place entre 3 et 8 mois. Respectivement :

à 3 mois	1 fois
à 4 mois	1 fois
à 5 mois	4 fois
à 6 mois	2 fois
à 7 mois	2 fois
à 8 mois	1 fois.

C'est donc autour des 5^{ème} et 6^{ème} mois que la maladie commence habituellement.

2.- CIRCONSTANCES DE DEBUT :

Dans les 11 observations rapportées, le début a été inopiné 4 fois. Dans cinq observations, un épisode fébrile avec rhinopharyngite a accompagné les premiers troubles. Deux fois existe un antécédent pathologique plus précis : maladie de Leiner - Moussous traitée par la cortisone dans l'observation VIII, vaccination antivariolique dans l'observation VI.

Dans 2 observations, après un premier train d'accidents convulsifs, se place une rémission de courte durée. Mais si les troubles neuropsychiques sont déjà apparus, ils ne regressent pas à ce moment (obs. X et XI). Le plus souvent les crises sont d'emblée typiques (flexion antérieure complète se répétant en série). Plus rarement, les crises peuvent être limitées, au début. Elles touchent alors l'extrémité céphalique et les membres supérieurs. Gastaut a signalé de nombreux cas de formes partielles.

La fréquence des crises dans la journée est habituellement considérable malgré des traitements barbituriques importants.

3.- SIGNES NEURO-PSYCHIQUES ASSOCIES AUX CRISES :

Ils sont toujours très marqués. Les anomalies psychiques sont au premier plan. Jusqu'au début des crises, souvent même pendant quelques semaines encore, le développement psychique est resté parfaitement normal. Les acquisitions psychomotrices ont été faites en temps normal. Puis il se produit brusquement une véritable " cassure " dans la courbe du développement.

Très rapidement, l'aspect des malades change, ils deviennent apathiques, indifférents, désintéressés complètement du milieu extérieur. En quelques semaines, parfois en quelques jours, ces enfants ne reconnaissent plus leurs parents, ne sourient plus, ne cherchent plus à saisir les objets. La vivacité du regard se ternit. Ce désintérêt est tellement massif que l'on est bien souvent dans l'impossibilité de savoir si la vision et l'audition sont conservées. On a cru à une cécité dans quatre de nos observations.

L'évolution ultérieure a montré chez ces enfants qu'il ne s'agissait que d'une apparence, la poursuite oculaire ayant fini par réapparaître, des mois après.

Les troubles neurologiques sont également constants : le contrôle de la tête, en général bien établi déjà, disparaît. Une hypotonie importante ou massive est de règle, parfois seulement transitoire. L'hypertonie est plus rare. Elle n'est d'ailleurs jamais pure toujours mêlée d'hypotonie de certains segments. La ballance de la tête existe en effet dans toutes nos observations. A un stade tardif, l'hypertonie peut cependant prédominer.

Il s'agit au total d'une régression neuro-psychique et non d'un arrêt de développement.

Il faut signaler qu'au bout de 3 ou 4 mois d'évolution, l'enfant fera à nouveau quelques acquisitions motrices : le contrôle de la tête, la station assise réapparaissent habituellement entre 18 et 24 mois. La marche, imparfaite, a été acquise par l'enfant de l'observation V.

C'est cette association crises convulsives en flexion antérieure - troubles psychomoteurs qui confère au syndrome sa physionomie singulière. D'autres manifestations neurologiques sont parfois présentes : strabisme persistant dans un cas, microcéphalie, anomalies du P.O.

Dans deux observations, ont été relevés des signes de localisation : déviation de la commissure labiale au début des crises (obs. V) hypertonie élective d'un membre supérieur (obs. VII). L'évolution de ces deux observations a été cliniquement semblable à celle des autres cas.

4.- EVOLUTION ULTERIEURE :

Elle est toujours très sévère, malgré une durée d'observation souvent brève.

Deux des enfants étudiés ici sont décédés, malgré chez l'un d'eux la disparition de toute crise. La mort ne survient pas dans un état de mal, mais dans le marasme.

La diminution considérable ou la disparition des accès convulsifs est la règle. Par contre, les dégâts neuropsychiques une fois constitués ne sont pas réversibles, le psychisme reste rudimentaire, et tous les enfants que nous avons pu revoir, restent de grands encéphalopathes.

Le remplacement des crises toniques en flexion par d'autres types convulsifs est signalé par divers auteurs (Gibbs et coll.) nous ne l'avons pas constaté ici, mais la durée d'observation dont nous disposons est probablement insuffisante.

L'évolution globale peut donc être schématisée ainsi :

- Première phase, débutant vers le 5^e, 6^e mois, d'installation des crises toniques, qui deviennent vite très nombreuses et s'accompagnent, avec parfois un léger retard, de troubles neuro-psychiques considérables,
- Deuxième phase, d'une durée de 3 à 6 mois que l'on pourrait appeler phase d'état car tous les signes sont au maximum.
- Troisième stade enfin de disparition des crises, cependant que persistent les anomalies neuro-psychiques. A cette période pourtant, quelques-unes des acquisitions perdues peuvent être retrouvées. On a, à ce moment, l'impression que la partie active de la maladie est terminée mais que les destructions nerveuses persistent.

5.- ETUDE ELECTRO-ENCEPHALOGRAPHIQUE :

Un tel tableau clinique est, en règle, associé à un aspect EEG tout à fait spécial qui a reçu le nom de dysrythmie majeure (Gastaut) d'hypsarythmia (Gilbs et coll.)

Ce tracé est habituellement trouvé dès la période initiale de l'affection.

Il comporte :

1.- LA DISPARITION DU RYTHME DE BASE :

qu'on ne peut pratiquement retrouver en aucun point du tracé.

2.- DES ONDES LENTES :

de 1, 5 à 3 c/s de très grande amplitude, s'inscrivant souvent, de ce fait, sous forme trapézoïdale quand on ne réduit pas l'amplification de l'appareil.

3.- DES SIGNES EPILEPTIQUES :

pointes, polypointes, ondes et surtout pointe-onde lents de 2 à 2,5 c/s (petit mal variant de Gibbs) répartis : également, parfois groupés momentanément en courtes bouffées.

Tous ces éléments anormaux n'ont aucun caractère focal, ils s'inscrivent simultanément dans toutes les dérivations. Une plus grande amplitude sur les dérivations antérieures est assez habituelle.

Enfin, la dysrythmie est continue, il est impossible de trouver le premier fragment de tracé normal. Ce caractère de permanence des altérations électriques a une grande importance diagnostique (Radermecker).

Dans neuf de nos 11 observations, un tel tracé est observé. 8 fois, la dysrythmie majeure est notée au 1er tracé. Une seule fois (obs. V), elle n'est observée que sur un tracé pris plus tard (4 ans $\frac{1}{2}$) et manquait au premier tracé qui comportait un foyer épileptogène. Il n'y a pas, malheureusement, de tracé intermédiaire permettant de saisir la transformation des signes électriques.

Dans deux observations, le tracé de dysrythmie majeure manque, les 2 EEG sont occupés par des ondes lentes, symétriques, de grande amplitude, tout à fait anormales, mais sans élément pointu. L'un de ces tracés a été recueilli à une période tardive de l'évolution (obs. X) et il n'est pas impossible qu'une dysrythmie ait existé à la phase active de la maladie. Par contre, le second tracé (obs. XI) a été pris suffisamment près du début, à une époque où les signes électriques sont généralement typiques.

Cette anomalie EEG ne suffit pas à faire rejeter ces observations, par ailleurs typiques, du cadre des spasmes en flexion. On connaît bien peu, en effet, la nature du désordre cérébral qui préside à l'apparition de ces tracés désorganisés et il est préférable, dans ces conditions de rester fidèle au cadre clinique. Vasquez et Turner rapportent également 2 observations " d'épilepsie en flexion généralisée " avec EEG normal.

L'évolution des signes électriques est encore mal connue et doit d'ailleurs faire l'objet d'un prochain congrès d'électro-encéphalographie. Les études les plus importantes dont nous disposons à ce propos (Gibbs et coll. Gastaut et coll.) soulignent toutes que ce type de tracé n'appartient guère qu'à la petite enfance et n'est que très rarement constaté au-delà de cinq ans (Gibbs), de 3 ans (Radermecker). La date d'apparition se situe toujours dans la première année avec un maximum de fréquence vers 6 mois. Toutes les observations tendent à faire admettre que le tracé de dysrythmie majeure existe dès les premiers accidents convulsifs.

Selon Gibbs qui a colligé 237 cas d'hypsarythmia, 31 % des malades conservent après 5 ans un tracé de dysrythmie majeure; 52 % ont développé des anomalies focales; 17 % ont un tracé normal.

Nous avons observé, pour notre part, plusieurs modalités d'évolution de l'EEG. Mais il s'agit malheureusement d'indications insuffisamment nombreuses et fragmentaires.

- 1.- Dans tous les cas où des EEG successifs ont pu être faits, on constate la disparition du tracé de dysrythmie majeure (sauf le cas particulier de l'observation V).
- 2.- L'intervalle séparant les tracés de dysrythmie des tracés d'autres types recueillis chez les mêmes enfants est une fois, de 2 mois $\frac{1}{2}$, 1 fois de 7 mois $\frac{1}{2}$, 2 fois de 8 mois, une fois d'un an.

3.- Aspect des tracés ultérieurs

a.- Dans une observation c'est un tracé de petit-mal qui a succédé à la D.M. A vrai dire, ce tracé de P.M. est assez anormal, non pas dans les bouffées de P.O. bilatérales, mais par la présence d'altérations localisées dans l'intervalle des absences électriques.

b.- Dans 3 observations on constate une amélioration considérable de l'EEG. Dans 2 de ces cas, il persiste des anomalies épileptiques diffuses, mais rares, sur un rythme de base à peu près normal. Dans le dernier cas, le tracé est revenu pratiquement à la normale (tracé seulement un peu lent - obs. IX).

c.- Une observation est particulièrement intéressante (obs. IX) :

- un premier EEG montré une D.M. typique
- le second tracé, deux mois et demi plus tard, est encore considérablement altéré. En de nombreux points du tracé, l'aspect de D.M. persiste, à peu près inchangé. Mais ces segments sont séparés par des zones de silence électrique, ce qui donne à l'ensemble du tracé un aspect franchement périodique.
- le 3^{ème} tracé, 7 mois $\frac{1}{2}$ après le premier, a un aspect subnormal, un peu lent.

Ce type de tracé périodique est retrouvé chez le malade de l'obs. II. On n'a pas ici de tracé tardif.

Il semble qu'au moins dans quelques cas, l'évolution de l'EEG soit la suivante :

- Phase de D.M. intense, contemporaine du début des crises, de courte durée (2 à 3 mois).
- Période de tracé périodique avec persistance de nombreux éléments morphologiques de D.M.
- Dernière phase de tracé, peu altéré, probablement de types multiples.

Seule, la multiplication des observations permettra de savoir si une telle évolution électrique est habituelle.

6.- AUTRES INVESTIGATIONS PRATIQUES :

Le L.C.R. a toujours été trouvé normal.

Les réactions sérologiques de la syphilis également quand elles ont été faites (2 fois).

A l'examen du fond d'oeil, existait 1 fois une chorioretinite pseudo-toxoplasmique.

L'encéphalographie gazeuse nous retiendra davantage. Elle a été faite chez 8 enfants. Elle était chez deux d'entre eux entièrement normale. Chez un 3^{ème} enfant, la seule anomalie constatée était un très minime déplacement du système ventriculaire dans son ensemble, vers la droite. Une autre fois, il existait une asymétrie légère, mais indiscutable, entre un ventricule latéral droit normal et un ventricule latéral gauche très légèrement distendu. Chez cet enfant (obs. V), on avait noté cliniquement un signe de localisation (début des crises par une attraction de la commissure buccale) et électriquement un foyer de P.O. du même côté d'ailleurs que la dilatation du ventricule. Chez trois enfants, il existait de grosses anomalies : 1 fois une agénésie du corps calleux (obs. VII), 2 fois - chez un frère et une sœur - une distension de tout le système ventriculaire avec atrophie frontale corticale. L'aspect, dans ces 2 cas, était très analogue. Seul, le degré des altérations différait, plus important dans l'observation I où l'encéphalographie a été faite à 14 mois, plus discret au contraire chez la sœur cadette (encéphalographie faite à 9 mois).

Parmi les observations publiées jusqu'ici, celles de Vasquez et Turner comportent de grosses altérations pneumo-encéphalographiques (6 cas sur 10).

7.- CONSIDERATIONS ETIOLOGIQUES et PHYSIOPATHOLOGIQUES

1.- ELEMENTS D'ORIENTATION ETIOLOGIQUE TIRES de nos OBSERVATIONS :

Dans six de nos cas, existe un élément important d'orientation étiologique :

Une fois (obs. VII), existe une malformation encéphalique. Bien qu'on ne puisse pas attribuer à l'agénésie du corps calleux découverte chez cette malade, la survenue des crises et les signes associés, la présence d'un élément malformatif indiscutable doit être retenue.

Il est possible que la malfaçon décelable n'ait été qu'une partie d'un ensemble d'anomalies nerveuses congénitales.

Chez une autre malade, un élément capital est apporté par l'étude des antécédents familiaux (obs. III). Le père et le frère aîné de cette enfant sont porteurs d'une sclérose tuberculeuse de Bourneville. Il est vraisemblable que les troubles dont souffre cette enfant ont la même origine. La preuve absolue ne peut en être apportée.

Le caractère familial domine également dans les observations I et II. Chez 2 enfants successifs de parents sains, on voit survenir au même âge, la même maladie avec les mêmes dégâts anatomiques grossièrement jugés d'après la pneumoencéphalographie. Le diagnostic qui vient à l'esprit est évidemment celui d'une affection hérédo-dégénérative. Il est intéressant de constater que chez l'aîné de ces enfants, la naissance avait été anormale et que la première hypothèse envisagée avait été celle d'une séquelle de traumatisme obstétrical. Ceci souligne la prudence avec laquelle on doit interpréter de tels éléments.

Le traumatisme obstétrical paraît pouvoir être en cause dans l'observation III. Cependant, sa responsabilité n'est pas certaine. Un argument en sa faveur peut être tiré des résultats anormaux de l'examen neurologique, avant l'apparition des crises.

Dans l'observation VI, il n'est pas illogique d'attribuer un rôle à la vaccination antivaricelleuse pratiquée 14 jours avant le début. Il s'agit peut-être d'une forme d'encéphalite vaccinale.

Ces quelques faits tendraient à montrer la diversité étiologique de la " maladie des spasmes en flexion ". On ne peut cependant leur attribuer une signification absolue, le document anatomique manquant toujours.

2.- DONNEES DE LA LITTERATURE :

La même diversité de causes est retrouvée dans la littérature. Vasquez et Turner attachent surtout de l'importance au traumatisme obstétrical qu'ils relèvent dans 7 de leurs 10 observations. Giraud et Gastaut donnent la statistique suivante sur 35 cas : 5 encéphalites, 5 traumatismes obstétricaux graves, 3 syphilis congénitales, 3 maladies hémolytiques périnatales possibles, 3 maladies de Tay-Sachs, 1 toxoplasmose, 1 mongolisme avec malformations multiples. Dans 15 cas, aucune cause n'a été décelée. Gibbs et coll., sur 237 cas, trouvent :

51 accidents traumatiques néo-nataux, 4 ictères par incompatibilité Rh, 3 malformations cérébrales (25 % de causes périnatales). Les encéphalites et méningites représentent 18 % des cas. La cause échappe chez 55 % des malades.

Il semble donc s'agir d'un syndrome et non d'une maladie autonome.

3.- MECANISME PHYSIO-PATHOLOGIQUE :

a.- Du POINT DE VUE ELECTRO-CLINIQUE, Castaut et Rémond classent les spasmes en flexion de la lèvre en -
fiance dans les myoclonies épileptiques. Il en existe pour eux trois variétés.

- Dans un premier groupe qui correspond à l'épilepsie myoclonique de l'adulte et du grand enfant, on observe sur le tracé EMG une activation en bloc, instantanée des fibres musculaires,

En général, cette explosion correspond à une pointe cérébrale.

Le tracé habituel est ici la polypointe-onde. En fait, il semble que la secousse musculaire ne soit pas directement en rapport avec la décharge corticale. Les deux phénomènes semblent irradier d'un centre émettant à la fois vers le cortex et vers les muscles.

Ce type ne correspond pas aux spasmes en flexion, mais au P.M. myoclonique de Lennox, aux myoclonies observées dans le grand mal ou au cours des absences, aux myoclonies des affections familiales type Unverricht.

- Le Deuxième groupe correspond au tableau clinique décrit ici. Il s'agit d'accidents nettement plus lents que les myoclonies du premier groupe. On a déjà vu leur traduction EEG. Du point de vue électromyographique, la décharge musculaire est rarement synchrone. Il s'agit en règle, après un départ brutal, d'une contraction permanente rappelant la contraction volontaire. La pointe initiale peut également manquer.

Les rapports entre l'EEG et la myoclonie ne sont pas simples. La synchronisation entre les P.O. et elle, peut manquer totalement. L'inscription d'un P.O. cortical est loin de s'accompagner toujours de myoclonie. Gibbs cependant insiste sur l'existence fréquente d'une décharge accompagnant immédiatement le spasme. Elle consiste en une série d'ondes rapides et de pointes de haut voltage, évoquant une très brève attaque de grand mal.

- Enfin, une troisième variété apparaît tout à fait différente. Elle s'inscrit sous l'orme de bouffées d'OL généralisées à prédominance frontale. Elle a une tendance remarquable à la répétition pseudo-rythmique à grand intervalle.

Il semble bien exister une différence d'essence entre les deux premiers types; le second correspondant très vraisemblablement à un trouble profond de l'électrogenèse cérébrale lui-même lié à de gros dégâts anatomiques.

b.- LESIONS ANATOMIQUES en CAUSE -

S'il est très probable que les spasmes en flexion sont dûs à des lésions cérébrales étendues, la preuve directe n'en a que rarement été apportée. Les vérifications avec examen histologique sont très rares et l'on ne peut encore savoir à l'heure actuelle si les altérations anatomiques causales sont analogues ou très différentes suivant les cas.

Quelques remarques très générales peuvent cependant être faites :

- Tout d'abord, d'après les données de la littérature concernant les causes du syndrome, il faut remarquer que l'on a surtout affaire à des affections généralisées de dégâts encéphaliques extrêmement diffus, sans localisation, ce qui cadre bien avec la clinique et l'étude EEG. Les causes retenues le plus fréquemment sont, en effet, comme on l'a vu les leuco-encéphalites, les anoxies néo-natales sévères, les dyslipidoses, les maladies hémolytiques péri-natales, toutes affections dans lesquelles un très grand nombre de cellules nerveuses sont touchées, tant au niveau du cortex qu'en profondeur. Une première condition semble donc être la grande extension des destructions cellulaires.

- Il est intéressant de rapprocher la maladie des spasmes en flexion de certaines affections dégénératives comportant comme elle, crises convulsives myocloniques et détérioration mentale : dyssynergie de Ramsay-Hunt, myoclonie-épilepsie familiale d'Unverricht-Lundborg. L'étude anatomique des cas de cet ordre montre généralement des lésions cellulaires très étendues (Van Bogaert - Titeca - Watson et Denny-Brown), les deux derniers auteurs dans une étude récente insistent sur la nécessité de lésions neuronales diffuses dans le genèse des myoclonies. Après étude de la littérature à ce sujet et de leurs observations personnelles, ils admettent que ces lésions diffuses sont probablement de natures diverses. Il s'agissait d'une dyslipidose dans une des lignées familiales étudiées. Watson et Denny-Brown pensent que, dans les épilepsies communes non familiales avec détérioration psychique, une même répartition des lésions est en cause " il s'agit probablement aussi de maladie neuronale diffuse intra-cellulaire ".

On peut concevoir que, dans les spasmes en flexion du nourrisson, on a affaire à un mécanisme analogue : les altérations anatomiques doivent être diffuses pour qu'apparaisse le syndrome clinique, mais il n'est pas nécessaire de leur attribuer une spécificité quelconque. C'est la répartition plus que la nature des dégâts nerveux qui serait en cause.

Il ne s'agit, bien entendu, que d'une suggestion qu'il serait intéressant de vérifier par l'examen histologique d'un grand nombre de pièces.

6.- Quelques remarques

Un problème est posé par l'étude du syndrome des spasmes en flexion, comme à vrai dire, par celle d'autres syndromes neurologiques du nourrisson : ictère nucléaire des incompatibilités Rh, certaines maladies hérédo-dégénératives, certaines séquelles de traumatisme obstétrical. C'est celui de la phase de latence clinique alors que les lésions cérébrales sont manifestement existantes dès la naissance ou même, peut-être, avant elle. On connaît bien la révélation tardive vers le 6^{ème} mois d'affections neurologiques jusque là non extériorisées.

Or, c'est précisément autour du 6^{ème} mois que se révèle le syndrome des spasmes en flexion. Le mécanisme de cette phase de latence est encore imparfaitement élucidé. L'absence du contrôle cortical chez le jeune nourrisson peut expliquer que les dégâts dont sont frappés les structures supérieures ne s'extériorisent que tardivement avec l'entrée en service fonctionnel de ces centres. Probablement aussi, faut-il faire jouer un rôle à l'évolution propre de la lésion encéphalique. Nous croyons que ce mécanisme doit être retenu quand les signes cliniques sont d'apparition tardive à 9 - 10 - 12 mois comme c'est plusieurs fois le cas dans nos observations.

Dans nombre de maladies hérédo-dégénératives, il faut attendre plus longtemps encore, souvent des années avant que ne se manifestent les signes cliniques.

L'existence de formes familiales fournit des renseignements indirects de grande valeur sur le mécanisme et les causes du syndrome des spasmes en flexion. Gastaut notait 3 maladies de Tay-Sachs dans son groupe. Nous trouvons ici 2 observations absolument identiques chez 2 frères. Dans un autre cas, l'existence d'une sclérose tubéreuse de Bourneville dans la famille de l'enfant (père et frère aîné) rend le même diagnostic infiniment vraisemblable chez lui.

Ceci tend encore à faire admettre l'importance probable des maladies hérédo-dégénératives dans la genèse des spasmes en flexion. Ce chapitre de la pathologie nerveuse chez l'enfant est à peine commencé et le cadre des affections familiales dégénératives dépasse certainement de beaucoup les quelques types actuellement isolés.

8.- LES FRONTIÈRES DU SYNDROME DES SPASMES EN FLEXION

- LES CRISES TONIQUES ANTERIEURES EN DEHORS DE LUI -

Sur 21 observations de convulsions en flexion antérieure, 10 ont été distraites du cadre que nous venons d'étudier. Nous résumons ici très brièvement ces observations :

OBSERVATION 12

D. Monique :

Crises toniques antérieures typiques débutant à 6 mois au décours d'une coqueluche. L'EEG, le L.C.R., les FO sont normaux. Il n'y a pas d'anomalies du développement psycho-moteur. Revue à 14 mois, cette enfant n'a plus aucune crise, son état neurologique et psychique est tout à fait satisfaisant. L'EEG est toujours normal.

OBSERVATION 13

D. Isabelle :

Crises toniques débutant à 6 mois, typiques.

L'EEG montrait des signes comitiaux : ondes lentes et P.O. amples en courtes bouffées généralisées. Un examen neuro-psy - chique conclut à un retard psycho-moteur modéré (à 7 mois) le retard porte plus sur le tonus que sur le psychisme : l'enfant continue en effet à s'intéresser au monde extérieur. 9 mois plus tard, le psychisme et le développement neurologique de cette enfant sont sensiblement normaux.

L'EEG est revenu à la normale en 6 mois et l'est demeuré depuis.

OBSERVATION 14

R. Hélène :

Prématurée de 2.100 g. ayant commencé à 6 mois des crises en flexion antérieure. A 7 mois et à 9 mois, les EEG sont normaux. A 10 mois, tracé altéré sans signes spécifiques de mal comitial, mais avec un caractère paroxytique net des anomalies lentes. A ce même âge, les crises en flexion disparaissent et sont remplacées par des crises B.J. droites.

L'état psychique et neurologique est excellent. A l'encéphalographie, existe une dilatation du ventricule latéral gauche avec atrophie corticale gauche, surtout temporale.

OBSERVATION 15

L. Catherine :

Crises toniques antérieures débutant à 4 mois, vite remplacées (à 7 mois) par des crises généralisées.
EEG = tracé comitial du type grand-mal à 7 mois. Psychisme excellent.

Actuellement âgée de 2 ans $\frac{1}{2}$, cette enfant continue à avoir des crises généralisées, mais son psychisme est normal.

OBSERVATION 16

R. François :

Crises toniques antérieures apparues à 2 mois $\frac{1}{2}$ chez un enfant présentant depuis l'âge de 15 jours des myoclonies des membres supérieurs, rythmiques EEG : bouffées amples généralisées d'ondes lentes et d'ondes aiguës mêlées à quelques rares pointes. Ces bouffées sont séparées par des périodes de silence électrique avec tracé uniformément plat.

Le psychisme de cet enfant ne s'est jamais éveillé.
A 8 mois, le tableau clinique est celui d'une grande encéphalopathie avec microcéphalie et crises convulsives.

OBSERVATION 17

L. Alain :

Crises en flexion antérieure ayant débuté à 6 mois $\frac{1}{2}$.

Aucune altération neuropsychique. Tracé normal.

A 15 mois, l'impression d'ensemble est excellente.
EEG = signes épileptiques diffus en bouffées paroxystiques.
Évolution ultérieure s'est faite vers un Petit-mal typique avec léger déficit intellectuel (2 ans).

OBSERVATION 18

P. Christian :

2 crises en flexion antérieure à 7 mois. Aucun trouble du développement moteur et psychique.

A 12 mois, crises généralisées et crises hallucinatoires probables. EEG à 14 mois normal.

A 3 ans, crises généralisées avec foyer temporal gauche. L'intelligence est normale.

OBSERVATION 19

P. J. Pierre :

Crises en flexion antérieure à l'âge de 7 mois. EEG toujours normal, même au cours d'une crise. Disparition des crises à 18 mois.

Il n'y a jamais eu d'anomalies psychomotrices.

OBSERVATION 20

N. Yvonne :

Crises toniques antérieures apparues à 2 mois $\frac{1}{2}$ chez une enfant déjà considérée comme anormale, inerte, ne souriant pas.

Persistance des crises et absence totale d'éveil intellectuel.

EEG : pointes - pointes-ondes - ondes lentes en bouffées généralisées (4 mois) avec intervalles de tracé plat.

Encéphalographie gazeuse : images de malformations du système ventriculaire, dilaté dans son ensemble et présentant, au niveau des ventricules latéraux, toute une série de diverticules.

Cette enfant a été perdue de vue à 8 mois.

OBSERVATION 21

C. Catherine :

Crises B.J. droites, puis gauche à la suite d'une perfusion sinusale. Il s'est agi probablement d'une phlébite du sinus ~~propagée aux veines de la convexité des 2 hémisphères.~~

A 4 mois, crises en flexion antérieure typiques. Absence d'éveil intellectuel. Microcéphalie.

Cette enfant a été perdue de vue à l'âge de 6 mois.

CES OBSERVATIONS PEUVENT ETRE CLASSEES EN DEUX GROUPES

- les unes (obs. XVI - XX - XXI) associent aux crises en flexion antérieure de gros troubles psycho-neurologiques. Elles ne diffèrent en somme du syndrome des spasmes en flexion que par l'âge et les circonstances de début et l'absence constante du tracé de dysrythmie majeure.

- les autres (obs. XII - XIII - XIV - XV - XVII - XVIII - XIX) ne comportent pas d'anomalies neuropsychiques associées aux crises, et leur physionomie est alors toute différente.

A reprendre les observations du premier groupe, on s'aperçoit qu'elles diffèrent cliniquement du syndrome des spasmes en flexion surtout par l'absence de la première période de développement psychique normal. Dans les 3 cas, c'est dès les premiers jours que les parents ont noté que l'enfant était anormal. Il n'y a donc pas ici cette évolution en deux temps si caractéristique avec cassure de la courbe du développement psychique et neurologique. Cette différence est importante. Le syndrome des spasmes en flexion n'a qu'une existence électro-clinique, on ne peut y ranger des formes où manquent à la fois les signes EEG et l'évolution clinique habituelle. Nous réservons le nom à un syndrome de détérioration neurologique et intellectuel associé à des crises convulsives en flexion survenant autour du 6^{ème} mois chez des nourrissons dont le développement avait été jusqu'alors normal. La connaissance de ce syndrome a ainsi un intérêt pronostic réel.

Les observations du second groupe n'ont que le type des crises en commun avec le syndrome des spasmes en flexion. Encore faut-il signaler qu'il est rare ici de voir les accès de flexion antérieure se succéder en salves (sauf dans les observations XII et XIII).

La possibilité de crises toniques antérieures sans gros troubles psychiques interdit de porter d'emblée un pronostic péjoratif chez tout enfant présentant des crises de cet aspect. Par contre, si les crises en flexion sont associées à la D.M. l'évolution grave est certaine avant même l'apparition des premières anomalies psychiques.

EN CONCLUSION, il nous a paru intéressant de présenter quelques observations de crises toniques antérieures sans signes électriques particulier et sans altération neuro-psychique.

Crise en flexion antérieure ne signifie pas forcément syndrome des spasmes en flexion avec tout ce que comporte un tel diagnostic. L'élément le plus fidèle et le plus précoce pour distinguer ces deux types de signification très différente paraît être l'EEG. La constatation d'une dysrythmie majeure fait prévoir formellement la survenue des troubles neuropsychiques.

DEUXIEME PARTIE

CHAPITRE II

LES CRISES BRAVAIS-JACKSONNIENNES

Cette modalité critique a depuis longtemps attiré l'attention. Nous avons vu plus haut les critères que l'on était en droit d'exiger pour le diagnostic, et c'est uniquement ce type vrai de crise B-J qui sera envisagé ici.

I.- RAPPEL CLINIQUE

La crise est définie, on l'a vu, comme une crise à point de départ localisé et au cours de laquelle la perte de conscience est inconstante, et, en tous cas, secondaire. Il y a là une difficulté indisoutable, car l'état de conscience est très difficile à préciser chez le jeune nourrisson et surtout chez le nouveau-né. Mais l'apparition de mouvements en un point très limité du corps, leur extension progressive, permettent cependant le diagnostic.

Il n'est pas habituel d'observer la révulsion des yeux vers le haut dans les crises jacksonniennes.

Elle nous semble être un signe de crise généralisée, même quand les mouvements convulsifs sont localisés à un hémicorps. Les déviations latérales des yeux semblent, par contre, posséder une valeur localisatrice. Mais le côté de la déviation est variable avec le siège de la lésion sur l'hémisphère; elle peut être homo ou contro-latérale (Penfield).

II.- CIRCONSTANCES DE DEBUT - REPARTITION PAR AGE

Nous avons relevé 35 observations de crises jacksonniennes.

a.- Dans 25 cas, les crises jacksonniennes constituaient la première manifestation convulsive.

b.- Dans 10 cas, elles faisaient suite à une ou plusieurs crises généralisées.

L'âge de début des convulsions se situe :

- pour les crises B-J initiales :

9 fois dans le premier mois

3 fois dans le deuxième mois

2 fois dans le troisième mois

1 fois à trois mois

3 fois à quatre mois

1 fois à cinq mois

1 fois à six mois

1 fois à sept mois

1 fois, respectivement, à huit, neuf et dix mois.

- pour les crises secondaires avec convulsions généralisées :
la première manifestation convulsive est apparue :

1 fois à moins d'un mois

1 fois à trois mois

1 fois à cinq mois

1 fois à six mois

1 fois à sept mois

1 fois à neuf mois

1 fois à dix mois

2 fois à dix mois.

La première crise Jacksonnienne est apparue à six semaines dans l'un de ces cas. Pour les autres respectivement à sept mois, dix mois, onze mois (2 fois), un an (2 fois) et vingt-deux mois.

L'intervalle qui a séparé dans ces cas les crises généralisées initiales et les crises B-J variables est parfois presque inexistant, les crises localisées succédant sans transmission aux crises généralisées. Il paraît s'agir ici souvent d'épisodes aigus infectieux ou traumatiques après lesquels d'ailleurs on a souvent constaté la disparition des convulsions. Nous avons observé ce type trois fois. Dans un de ces cas, une crise localisée du côté opposé à celle qui avait marqué l'accident initial a été observée plusieurs mois après. Elle est restée pour le moment unique.

Dans les six autres observations, l'intervalle entre crise généralisée et crise B-J est notable, variant de six semaines à neuf mois.

Le mode d'installation des crises convulsives a été, très souvent, un état de mal, ou, tout au moins, une succession de crises rapprochées ouvre la scène. Ceci est particulièrement vrai chez les enfants de moins d'un mois. Dans ce groupe d'âge, ce début a été noté chez tous les enfants sauf deux. Même chez les enfants plus âgés, cette flambée initiale est assez commune. Après elle, les crises s'espacent ou peuvent disparaître. Ailleurs, elles reprennent, modifiées, sans caractère Jacksonnien. Ce début, par un état de mal, est retrouvé dans seize observations sur 25 des convulsions B-J primitives et quatre fois dans les neuf cas de convulsion B-J secondaires.

III.- EVOLUTION DES ACCIDENTS CONVULSIFS

Nous n'envisageons ici que l'évolution des crises Jacksonniennes, une fois qu'elles sont apparues, à l'exclusion des accidents généralisés qui ont pu les précéder. Il a semblé d'ailleurs que l'évolution des crises B-J a été très analogue, quelque soit leur mode de début.

Dans la grande majorité de nos cas, les crises Jacksonniennes du petit nourrisson se sont modifiées très rapidement. Il est rare de les voir persister du même côté et avec les mêmes modalités.

Parmi les 25 crises B-J primitives, quatre enfants n'ont pu être suivis suffisamment longtemps après le premier épisode (un décédé et trois perdus de vue).

Chez un enfant, les crises B-J apparues à trois semaines ont persisté sans changer de caractère, jusqu'à dix ans et demi.

Dans toutes les autres observations, les crises B-J ont été remplacées par des crises généralisées ou par des crises localisées contro-latérales.

Très souvent, cette transformation des crises, est très rapide, en quelques jours. La généralisation peut être observée dès le deuxième ou le troisième jour de la maladie. Ailleurs, il faut plusieurs mois pour que la généralisation se produise.

Presque toutes les modalités convulsives ont pu être observées après un début Jacksonnien : crises généralisées surtout (18 cas) crises toniques antérieures (2 cas) absence évoquant le Petit-mal (5 cas).

L'extrême fréquence avec laquelle des accidents sans signification localisatrice succèdent à des convulsions Jacksonniennes chez le petit nourrisson, semble déjà diminuer notablement l'intérêt localisateur qui s'attache à ce type de crises chez les sujets plus âgés.

Dans 9 observations, des crises généralisées avaient précédé les convulsions Jacksonniennes.

On voit les crises Jacksonniennes persister du même côté chez deux de ces enfants.

Quatre fois, les crises B-J sont remplacées par des crises généralisées.

Une fois, les crises B-J ont été remplacées par des accès subits de mouvements de déglutition avec éclipse de la conscience.

Deux des enfants n'ont pas refait de convulsions.

Les deux groupes apparaissent donc en ce qui concerne la généralisation, à peu près superposables.

IV.- SIGNES NEURO-PSYCHIQUES ASSOCIES, EVOLUTION ULTERIEURE

La constatation de signes neurologiques ou de retard psychique est d'un très grand intérêt. Elle domine le pronostic de l'épilepsie partielle du nourrisson. Dans une importante statistique, PAILLAS et Mme VIGOUROUX, trouvaient récemment, sur 234 enfants atteints d'épilepsie focale, 127 fois des anomalies neuro-psychiques, soit dans 54,2 % des cas. 43 fois, il s'agissait d'hémiplégie, 52 fois de troubles psychiques sans localisation neurologique, 43 fois de troubles psychiques et neurologiques. Cette statistique concerne surtout des enfants de plus d'un an. Ceci explique sans doute la très grande fréquence de l'hémiplégie que nous constatons ici rarement.

Dans nos 35 observations, il existe 23 fois des signes neuro-psychiques. Ces anomalies ne sont parfois constatées que longtemps après les crises, et le recul dont nous disposons étant faible, il est très possible que la fréquence réelle de ces troubles soit encore plus grande.

a.- DATE d'APPARITION des TROUBLES NEURO-PSYCHIQUES :

Elle est très variable et de plus, sujette à de larges variations d'appréciation suivant l'examineur, les techniques employées, l'âge des enfants.

Dans nos observations, les anomalies neuro-psychiques se sont révélées assez tôt, vers le sixième, septième mois pour les crises néo-natales. Quand les convulsions sont d'apparition plus tardive, l'intervalle, séparant les accès convulsifs des signes neurologiques ou psychiques, a toujours été assez court, de l'ordre de quelques mois. Il est rare que le retard psychique s'installe lentement. Il est possible que dans ces cas, la répétition des crises joue un rôle.

b.- LES SIGNES NEUROLOGIQUES :

En ne tenant compte que des anomalies durables à l'exclusion des signes post-critiques, nous trouvons :

- une hémiplégie : 5 fois
- un strabisme permanent de type paralytique chez deux enfants
- des signes pyramidaux bilatéraux chez trois enfants : diplégie importante, asymétrique, une fois; marche en ciseaux avec reflexes vifs aux deux membres inférieurs, une fois; trépidation épileptoïde du pied et clonus de la rotule bilatéraux, une fois.
- une cécité a été notée à 2 reprises, associée dans un cas à une surdité, dans l'autre à un mydriase bilatérale avec strabisme convergent.
- une hypertonie diffuse, une fois.

c.- DES SEQUELLES PSYCHIQUES existent chez 16 enfants.

Onze fois, troubles psychiques et anomalies neurologiques coexistent .

Les troubles psychiques sont isolés chez quatre autre enfants.

Cependant, il est souvent difficile étant donné le jeune âge de nos enfants, de distinguer chez un retardé psycho-moteur la part neurologique de la part proprement psychique.

L'atteinte psychique est le plus souvent grossière. Elle peut s'installer après la disparition des crises, mais le plus souvent, les crises persistent.

Le pronostic neuro-psychique des crises localisées du nourrisson paraît donc très sévère. Nous avons observé cependant huit cas où le développement intellectuel a paru normal. MORSTADT signale également que ce bon développement psychique s'observe chez les enfants ayant présenté des crises convulsives après traumatisme obstétrical, mais cet auteur a observé chez ses sujets plusieurs années après les crises, la persistance d'anomalies E.E.G. qui impliquent certainement une réserve pronostique. Nous n'avons évidemment pas pu vérifier ce fait.

V.- ETUDE ELECTRO-ENCEPHALO-GRAPHIQUE

Les tracés E.E.G. ne permettent pas davantage de mettre en évidence des signes de localisation précise.

a.- CHEZ L'ENFANT de MOINS d'UN MOIS :

Nous manquons malheureusement de documents E.E.G. Chez le nouveau-né en particulier, les crises ont, en règle, échappé à l'investigation électrique. Il n'en est pas de même chez les nourrissons plus âgés, chez qui un document électrique a généralement pu être pris assez tôt.

Des E.E.G. ont été recueillis chez cinq enfants de moins d'un mois,

- deux fois, le tracé semblait normal, compte tenu des difficultés d'interprétations liées à l'âge. On connaît encore bien mal les critères de normalité de l'E.E.G. du nouveau-né et du jeune nourrisson.

Dans un de ces cas, trois mois après l'E.E.G. la pneumo-encéphalographie décelait une atrophie corticale gauche très nette. Dans le second cas, les tracés ultérieurs ont toujours été normaux et l'enfant s'est très bien développé jusqu'à 18 mois.

- dans trois autres cas, existaient des anomalies importantes de l'E.E.G.:

- Chez M. Philippe dont les convulsions ont débuté le deuxième jour de la vie (crise B-J gauches) l'EEG montre un foyer épileptogène très actif, localisé à gauche. Une crise a été enregistrée sous forme de pointes et d'ondes aiguës, très amples, continues, d'origine vraisemblablement temporales.

L'homolatéralité de la crise et des signes électriques a déjà été signalée (Fishgold et Berthaut), sans qu'on en fournisse une explication satisfaisante.

Trois semaines plus tard, l'EEG de cet enfant était très modifié. Il existait alors des ondes lentes, amples, mêlées de quelques pointes recueillies sur tout l'hémisphère droit sans localisation précise.

La ventriculographie montrait une distension légère mais indiscutable du ventricule latéral droit.

- Chez M. Marc, on trouve, à l'âge d'un mois, un foyer rolandique gauche très discret. Cet enfant présentait depuis une semaine des crises B-J droites. 18 jours plus tard, l'E.E.G. était redevenu normal. L'encéphalographie gazeuse donnait des images normales.

- Enfin, chez R.K. Jean-Pierre, l'apparition, à l'âge de 26 jours, de crises Jacksonniennes bilatérales alternantes s'accompagnait de la présence de deux foyers électriques, rolandiques droit et gauche, très actifs, qui ont disparu par la suite.

Il est évidemment impossible de tirer une conclusion de ce petit groupe d'observations. L'E.E.G. du nourrisson et surtout du nouveau-né fait actuellement l'objet d'études importantes mais peu de conclusions certaines peuvent en être, pour le moment, dégagées.

L'existence de signes électriques d'épilepsie chez le nouveau-né a été bien mise en évidence, FISHOLD & Collaborateurs, Madame SAINT-ANNE SMITH, Madame APPEL-CAPDEVIELLE en ont rapporté des exemples.

Expérimentalement, on a démontré que la pointe strychnique pouvait être reproduite chez le lapin nouveau-né. Mais il est non moins certain que des lésions cérébrales grossières, même accompagnées de crises convulsives, peuvent rester totalement muettes.

Au cours même de crises convulsives les tracés recueillis ont pu paraître normaux, au moins avec les critères dont nous disposons actuellement.

Enfin, l'avenir de ces enfants ayant présenté des signes électriques dans le tout jeune âge est peu connu.

Dans deux de nos observations, des foyers épileptogènes précis, ont disparu, sans laisser aucune séquelle apparente chez un enfant. Chez le second, par contre, il persiste des séquelles neuro-psychiques, malgré la normalisation du tracé.

La diffusion des signes électriques est notée dans une des observations.

Le petit nombre d'E.E.G. dont nous disposons ne nous permet pas d'aller plus avant dans cette étude.

b.- CHEZ LES ENFANTS DE DEUX à DIX MOIS :

1°.- chez 17 enfants de cet âge, un E.E.G. a été pratiqué à la période de début des crises, au plus tard dans les quatre semaines suivant la première crise. Du fait de la répétition des crises presque tous ces tracés ont été pris moins de huit jours après un accident convulsif.

- Dans quatre cas seulement le tracé a été normal

- dans les treize autres observations, on trouve :

- six tracés comportant des signes épileptiques diffus sans aucune localisation

- six tracés comportant un foyer électrique précis (rolandique, temporal antérieur ou postérieur, occipital).

- dans une observation le foyer est du même côté que les crises convulsives (W. Roger).

- Enfin, deux fois, les signes épileptiques sont recueillis sur un seul hémisphère sans focalisation nette.

2°.- L'EVOLUTION DES SIGNES ELECTRIQUES :

L'évolution à distance des signes électriques dans nos observations, y compris les crises du premier mois est la suivante :

- 25 enfants ont eu un ou plusieurs E.E.G. de trois mois à six ans après leur première crise.

Cinq de ces E.E.G. sont normaux. De ceux-ci, deux avaient toujours été normaux, trois avaient été franchement altérés.

Les délais séparant les tracés normaux et pathologiques sont respectivement de trois mois $\frac{1}{2}$, quatorze mois et trois ans.

Vingt tracés sont anormaux avec signes épileptiques certains ou probables.

Six seulement comportent des anomalies focales persistantes, tous les autres révèlent des signes épileptiques généralisés.

Dans six observations, les tracés ont été pris à intervalles suffisamment courts pour que l'on puisse saisir la généralisation des anomalies. Elle peut être très rapide. Chez un des enfants étudiés, âgé de 7 mois, deux E.E.G. à 1 mois d'intervalle montrent la transformation.

Nous ne trouvons que deux fois l'apparition de signes E.E.G. d'épilepsie chez des enfants qui avaient un tracé normal au début de leur maladie.

Dans un de ces cas, les signes épileptiques n'ont été constatés qu'à 4 ans, soit 39 mois après la première crise. Il s'agit d'anomalies épileptiques diffuses.

Chez l'autre, des signes épileptiques généralisés, à maximum gauche, sont trouvés à 15 mois, neuf mois après la première crise.

L'étude de l'E.E.G. confirme donc et renforce même l'impression que donnait la seule étude clinique :

L'existence d'un foyer épileptogène est inconstante, même chez des enfants présentant des crises Jacksoniennes vraies (nous n'avons pas ici de tracés pris au cours des crises).

Alors même que l'on trouve un foyer, sa concordance avec les signes cliniques et les lésions encéphaliques que l'on peut déceler in vivo, n'est pas constante. Enfin, il est habituel d'observer une généralisation rapide des anomalies électriques.

Si, dans quelques observations, il y a concordance entre l'E.E.G., la clinique et la lésion automatique, quand on peut la mettre en évidence, on ne voit pas comment discerner au départ ces cas, assez rares, de ceux, bien plus fréquents, dans lesquels la généralisation est très rapide ou existe d'emblée.

Ces constatations ne s'appliquent qu'aux nouveaux-nés et aux petits nourrissons que nous avons pu suivre.

En effet, dans leur travail déjà cité, PAILLAS et VIGOUROUX, trouvent dans 234 cas d'épilepsie focale de l'enfant, des corrélations satisfaisantes entre la clinique, l'E.E.G. et les examens radiologiques. Ces résultats, très différents des nôtres, s'expliquent peut-être par le fait qu'un très petit nombre de leurs enfants ont moins d'un an. Ces mêmes auteurs signalent d'ailleurs, qu'ils ont vu souvent, dans la première année, les crises généralisées précéder la focalisation.

Il nous semble donc que les crises B-J du nouveau-né et du petit nourrisson ont une signification pronostique, beaucoup plus qu'une valeur localisatrice. Elles témoignent de lésions cérébrales graves et souvent beaucoup plus diffuses que ne le fait soupçonner la clinique. Elles ont une tendance redoutable à évoluer vers l'épilepsie généralisée très souvent associée à des dégâts neuro-psychiques sévères.

VI.- DONNEES RADIOLOGIQUES

CONSTATATIONS OPERATOIRES ET NECROPSIQUES

a.- 1'ENCEPHALOGRAPHIE GAZEUSE ou la VENTRICULOGRAPHIE ont été faites, chez 12 enfants :

1.- trois fois, la pneumo-encéphalographie a été absolument normale :

- chez un de ces enfants, il s'agissait de crises localisées d'abord droites, puis gauches, apparues à l'âge de cinq mois; les crises droites ont seules persisté jusqu'à maintenant (6 ans $\frac{1}{2}$).

L'E.E.G. montrait deux foyers rolandiques, droit et gauche, de pointes et de pointe-ondes. Le développement psychique est normal.

- Chez le second de ces enfants, sont apparues brusquement, à l'âge de 11 mois, des crises, d'abord généralisées, puis B-J gauches, groupées en un véritable état de mal. L'E.E.G. montrait, un mois après l'épisode convulsif, des ondes lentes généralisées, plus nettes à droite. A 14 mois, les ondes lentes persistent, rappelant parfois, surtout à gauche, des pointe-ondes dégradés. Il persiste une hémiplegie gauche avec crises convulsives.

Le psychisme est normal.

- chez le troisième enfant, un état de mal convulsif jacksonien gauche est survenu à 7 mois, après un traumatisme. L'E.E.G. ne montrait que quelques anomalies discrètes, à droite. Cet enfant, âgé de 16 mois, est anormalement agité, ne marche pas, tient à peine debout. Il a refait des crises B-J droites à 15 mois.

2.- neuf fois, il existait des anomalies :

- B. Joëlle : crises à six mois et à 15 mois, localisées à gauche.
On trouve un foyer E.E.G. rolandique droit très actif.
A 18 mois, l'enfant ne tient pas debout, les réflexes des membres inférieurs sont vifs avec clonus. Le psychisme est peu développé.

Ventriculographie : dilatation globale considérable de tout le système ventriculaire.

- D. Dominique : crises répétées B-J droites, depuis l'âge de sept mois.

Les E.E.G. successifs ont montré un foyer actif temporal postérieur gauche, puis des pointe-ondes diffus.

Encéphalographie gazeuse : atrophie corticale diffuse, avec légère dilatation du ventricule latéral gauche (à 11 mois).
A 20 mois, même aspect mais la dilatation du ventricule gauche s'est accentuée.

- CH. Anita : crises B-J droites, ayant débuté à un mois, rapidement généralisées, mais avec persistance de la déviation des yeux vers la droite.

E.E.G. normal.

Encéphalographie (4 mois) : atrophie corticale frontale droite très marquée.

- B. Marie-Josèphe : crises localisées droites à partir de 2 mois.
Les premières crises généralisées surviennent à six mois. A 19 mois, des absences sont notées pour la première fois et se reproduisent incessamment.

Un gros retard psycho-moteur s'est installé. Une hémiplégie droite persiste à 5 ans $\frac{1}{2}$.

Les E.E.G. (premier tracé à 6 mois) ont toujours montré des bouffées généralisées synchrones de pointes et de pointe - ondes.

Encéphalographie : importante distension du ventricule latéral gauche. Aspect net d'atrophie corticale gauche très étendue.

- L. Gisèle : crises droites à début crural depuis l'âge de trois semaines.

L'E.E.G. montre un foyer rolandique gauche précis.

A l'examen : paralysie faciale centrale droite et strabisme interne gauche.

Encéphalographie : distension massive du ventricule gauche.

L'intervention confirme l'existence d'une cicatrice hémisphérique gauche étendue (Docteur J. LEPINTRE).

- M. Philippe : crises gauches ayant débuté à 12 jours.

E.E.G. : foyer temporal antérieur droit.

La ventriculographie à trois mois extériorise une dilatation du ventricule latéral droit.

- R. Hélène : crises droites, associées à des crises toniques antérieures, apparues à six mois.

A l'E.E.G. : signes épileptiques généralisés.

Encéphalographie : importante, atrophie corticale gauche avec dilatation légère du ventricule latéral correspondant.

- G. Chantal : crises B-J droites à 7 mois. A 9 mois, leur succèdent des absences avec fixité du regard, avec mouvements de mâchonnement et de déglutition.

L'E.E.G., en dehors des crises, est normal.

Encéphalographie : très grosse atrophie corticale prédominant à droite. Le ventricule latéral droit est dilaté dans la région du carrefour.

- G. Raymonde : crises B-J gauches de 9 à 14 mois, puis crises généralisées.

L'E.E.G. a toujours montré des signes comitiaux diffus.

Encéphalographie (4 ans) : dilatation des deux ventricules latéraux avec atrophie corticale bilatérale très importante.

b.- CONSTATATIONS OPERATOIRES :

- Une cicatrice cérébrale a été trouvée chez une enfant (L. Gisèle).

- Dans un second cas, l'intervention a été faite avec le diagnostic de tumeur hémisphérique. L'enfant présentait depuis l'âge de 10 mois, des crises B-J gauches très partielles, s'étendant progressivement, puis se généralisant.

L'E.E.G. montrait un foyer d'ondes lentes mêlées de pointes et de pointes-ondes rolandiques droites.

Il s'agissait, en fait, d'une sclérose tubéreuse de Bourneville avec volumineuse zone pseudo-tumorale, dont on a fait l'exérèse.

- Enfin, une fois, a été trouvée une suppuration diffuse de tout l'hémisphère droit, séquelle semble-t-il d'une méningite neo-natale à Protéus.

c.- La radiologie montre enfin, chez un enfant, une atrophie très importante de l'hémicrâne gauche (hémiplegie droite avec crises Jacksonniennes droites dès l'âge de trois jours, généralisées tardivement à 7 ans),

Dans un autre cas, une microcéphalie très marquée fait suite à une phlébite vraisemblable du sinus longitudinal avec crises B-J droites puis gauches.

Dans 11 observations donc, on trouve de gros dégâts macroscopiques dont le siège est loin de concorder toujours avec ce que l'on aurait pu attendre après les données cliniques et électriques.

Il est vraisemblable que si tous les malades avaient pu être soumis à l'encéphalographie gazeuse, on aurait retrouvé des lésions analogues dans plusieurs autres cas.

IV.- PROBLEMES PHYSIO-PATHOLOGIQUES

Il peut exister deux explications à l'évolution vers la généralisation des crises généralisées.

1°.- l'existence d'une lésion anatomique évolutive

2°.- la présence dès le début de la maladie d'une lésion constituée importante. La limitation des crises résultait d'un processus de blocage mal défini.

La première hypothèse est certainement applicable à certaines observations.

Certaines lésions initialement limitées sont rapidement évolutives, tel est le cas par exemple de notre observation A. Jean-Pierre. L'apparition de nouvelles déterminations de sclérose de Bourneville et l'extension de lésions pré-existantes expliquent aisément dans ce cas la généralisation des crises. Il s'en faut cependant que cette hypothèse puisse s'appliquer à toutes les observations.

Il est plus probable que les dégâts cérébraux sont d'emblée très étendus quand la cause est un traumatisme obstétrical grave ou une méningo-encéphalite ou une thrombose vasculaire.

Il est bien certain que ces lésions cicatricielles sont susceptibles de remaniements et d'extension :

PENFIELD a démontré la fréquence de troubles vasculaires dans le voisinage des lésions épileptogènes et leur rôle dans l'extension progressive des dégâts anatomiques.

On connaît de même le caractère évolutif de certaines cicatrices cérébrales génératrices d'hémiplégie cérébrale infantile. L'épilepsie qui accompagne cette évolution tend également à diffuser et l'on peut suivre le développement des anomalies électriques qui gagnent l'hémisphère initialement non atteint.

Un mécanisme analogue ne paraît pas cependant susceptible d'expliquer l'extrême rapidité avec laquelle l'épilepsie Jacksonnienne est remplacée par des crises diffuses et la généralisation parfois presque immédiate des signes électriques. De même, les constatations encéphalographiques, quand elles sont faites peu après le début des crises, montrent déjà souvent une extension considérable du processus atrophique.

Il semble vraisemblable qu'il existe un mécanisme qui localise en un point privilégié la décharge épileptogène et qui disparaît très rapidement soit par le seul fait du temps, soit peut-être par la répétition même des crises. Il y a là un problème qu'il serait intéressant de reprendre.

La physio-pathologie des convulsions localisées du nouveau-né et du jeune nourrisson pose donc une série de problèmes. Il semble bien en tout cas que l'on ne puisse pas appliquer sans grande réserve les constatations faites chez le grand enfant et l'adulte.

La localisation des crises malgré des lésions cérébrales étendues et leur évolution fréquente et très rapide vers la généralisation sont bien particulières.

En ce qui concerne plus spécialement le nouveau-né, le caractère localisateur des crises partielles nous a paru encore plus incertain. Il n'est pas même constant que la crise convulsive soit du même côté que la lésion cérébrale quand on peut la mettre en évidence. C'est ainsi que sur 14 observations de crises localisées, RYDBERG constate 5 fois cette anomalie.

Il s'agit d'observations d'hémorragies méningées localisées. De même, on a vu qu'à titre exceptionnel, le foyer électrique et les mouvements convulsifs pouvaient être homo-latéraux (fait déjà signalé par FISHGOLD et BERTHAUT).

E T I O L O G I E

Le traumatisme obstétrical ou tout au moins un accouchement anormal est fréquemment retrouvé dans les antécédents. Nous le notons ici 13 fois.

Un épisode encéphalo-méningé de nature probablement inflammatoire est noté 4 fois.

Dans une observation, c'est une sclérose de Bourneville qui est en cause.

Chez un enfant, une vaccination anti-variolique a précédé de 12 jours le début de l'épisode convulsif.

Une fois les crises sont survenues au cours d'une hypocalcémie néo-natale et ont cédé au seul traitement calcique;

Enfin, dans cinq cas, il n'y a rien à signaler dans les antécédents.

Il est souvent difficile d'affirmer une relation causale entre l'antécédent pathologique incriminé et l'accident convulsif. C'est en particulier le cas dans les séquelles de traumatismes obstétricaux. La cause même de l'anorexie néo-natale n'est pas forcément traumatique. Elle peut résulter d'une anomalie foetale en dehors de tout facteur mécanique.

Les anomalies de la période néo-natale quel qu'en soit le mécanisme exact joue cependant le plus grand rôle dans la genèse des convulsions partielles du petit nourrisson. PAILLAS et VIGOUROUX dans leurs études déjà citées, incriminent dans 30 % des cas une cause natale. Cette proportion est très supérieure à celle que l'on trouve dans l'épilepsie généralisée et surtout dans la forme dite idiopathique

C O N C L U S I O N

Les crises Bravais - Jacksonniennes sont très fréquentes chez le nouveau-né.

Leur signification localisatrice est discutée à la lumière des examens E.E.G., pneumoencéphalographique, et de quelques constatations opératoires. Elle a semblé très restreinte et d'autant plus que l'enfant est plus jeune.

Par contre, les crises B.J. ont certainement une signification pronostique très sérieuse. Elles témoignent de gros dégâts encéphaliques et l'avenir des enfants qui en sont atteints est lourdement grevé. Plus encore que la répétition des crises pourtant fréquentes, ce sont les troubles du développement intellectuel et neurologique qui sont à craindre.

DEUXIEME PARTIE

CHAPITRE III

LES FAUSSES CRISES JACKSONNIENNES

Dans un précédent chapitre, nous avons distingué, sur le seul plan clinique, les crises jacksonniennes vraies, des crises dimidiées, ou fausses crises B.J. Cliniquement, cette distinction repose, rappelons-le, sur 2 caractères différentiels :

- le moment où se place la perte de conscience
- le territoire initialement atteint par les mouvements convulsifs.

Dans ce chapitre, on envisagera l'évolution ultérieure de ce type de crise, ainsi que quelques précisions de séméiologie clinique et électrique. Il en ressort que la différence clinique déjà notée a eu une signification réelle puisque l'évolution des 2 types paraît nettement différente.

1.- AGE ET CIRCONSTANCE DE DEBUT :

Alors que les crises jacksonniennes sont très souvent observées chez le nouveau-né, la moyenne d'âge des convulsions dimidiées est franchement plus élevée ; nous n'avons jamais observé ces crises avant l'âge de 1 mois et la répartition par âge, pour 19 cas, est la suivante : début à 1 mois, 1 fois; à 2 mois, 2 fois; à 3 mois, 2 fois; entre 4 et 6 mois, 2 fois; de 7 à 12 mois, 9 fois; après 1 an, 3 fois. (Dans ces derniers cas, il avait existé auparavant des crises généralisées). D'une façon générale, ces crises sont rarement la première manifestation convulsive. Presque toujours, elles ont été précédées par des crises généralisées (14 fois sur 19).

Les circonstances de début n'ont, le plus souvent, rien de particulier. Le délai qui sépare les crises généralisées primitives des crises unilatérales est très variable : il peut être très court, les 2 types de crises se succédant à quelques jours d'intervalle, dans une même poussée convulsive (3 fois) ou atteindre quelques mois.

La crise unilatérale n'apparaît d'ailleurs souvent que comme un accident au milieu d'une série de crises généralisées. Elle peut rester unique, cependant que des accès d'un autre type persistent. Même quand elle se reproduit, ce n'est qu'à titre exceptionnel, et le changement de côté est alors habituel.

A la différence des crises jacksonniennes qui ne reparaissent presque jamais une fois les crises généralisées apparues (du moins dans nos observations), il est ici très courant de voir réapparaître une crise unilatérale après plusieurs mois d'accidents généralisés.

II.- SIGNES D'ACCOMPAGNEMENT ET MANIFESTATIONS CRITIQUES ASSOCIEES

- Le type de crise le plus couramment rencontré, en association avec des crises dimidiées, est évidemment le type généralisé " grand mal ". Il ne s'agit pas à proprement parler d'une association, mais de 2 manifestations différentes d'un même processus.

- Dans 2 observations, des absences de petit mal ont accompagné des crises convulsives généralisées et unilatérales.

- L'existence d'une hémiplégie post-critique mérite de retenir l'attention. Sa constatation risque de faire confirmer le diagnostic de jacksonisme faussement porté devant l'unilatéralité des convulsions. Il ne nous a pas semblé, pourtant, qu'elle ait une valeur particulière. On la rencontre aussi bien après une crise B J authentique qu'après une crise généralisée à expression motrice unilatérale. La durée d'évolution, de quelques heures à 4 jours, est semblable. Ce n'est que si l'hémiplégie se prolonge qu'elle prend valeur de signe lésionnel, mais il ne s'agit plus alors d'une hémiplégie post-critique. Sur 19 observations, nous avons noté 6 fois une hémiplégie.

III.- CONSTATATIONS EEG :

Tous les enfants étudiés ont subi un ou plusieurs EEG.

Dans tous les cas, un tracé a été recueilli, au plus tard dans les 8 jours suivant une convulsion dimidiée.

Les résultats, très variables, semblent tenir à l'étiologie et aux manifestations associées, beaucoup plus qu'au type même des crises.

A s'en tenir d'abord aux tracés pris dans les 8 jours qui suivent la crise dimidiée, nous trouvons :

- 8 tracés entièrement normaux
- 3 tracés comportant des signes épileptiques francs (pointes et pointes ondes)
- 6 tracés comportant des altérations plus ou moins suspectes, sans éléments pointus.

Les 5 tracés épileptiques se répartissent en :

- 1 tracé de P.M. typiques, généralisé, symétrique. Il s'agissait d'un enfant de 12 mois chez qui les crises unilatérales avaient été précédées par des crises généralisées banales et par de très nombreuses absences. Ce tracé a été obtenu 4 jours après une bouffée de convulsions, alternativement généralisées et unilatérales, droites et gauches.

- les 4 tracés restants, comportaient des pointes et P.O. diffus, plus ou moins nombreux, sans aucune localisation, ni prépondérance sur un hémisphère.

Les 6 tracés suspects sont tous caractérisés par la présence d'ondes lentes de 1 à 3 c/s, souvent très amples.

- Pour 3 d'entre eux, il n'existe aucune dissymétrie dans la répartition des anomalies lentes au premier tracé. Pour l'un de ces enfants, un second EEG, 7 jours plus tard, révélait un foyer d'ondes lentes postérieur droit. Il s'agissait, cliniquement, d'une crise à expression unilatérale gauche, chez un enfant de 11 mois.

- Les 3 autres tracés comportent une asymétrie nette entre les 2 hémisphères.

- dans un de ces cas, on trouve des ondes lentes de 2 c/s, amples, en occipitale gauche. A droite, le tracé est uniformément de faible amplitude, avec un rythme de 4-5 c/s. Cliniquement, il s'agissait d'une crise unilatérale gauche de longue durée (3/4 heure) chez un enfant de 20 mois, présentant depuis l'âge de 8 mois des convulsions généralisées.

- dans le second cas, le tracé était nettement plus lent sur l'hémisphère droit, en totalité, que sur l'hémisphère gauche. 12 jours plus tard, le tracé était normal et symétrique (crise gauche).

- Enfin, dans le dernier cas, on notait des ondes lentes de 1 à 1,5 c/s de très grande amplitude sur tout l'hémisphère droit, à maximum postérieur; rien d'anormal à gauche. 14 jours plus tard, un nouvel EEG montrait de grandes ondes lentes symétriques généralisées (crise unilatérale gauche 3 jours avant le premier EEG).

En ce qui concerne les tracés pris ultérieurement, on note quelques modifications :

- Parmi les 8 tracés initialement normaux, 7 le sont demeurés. L'un a montré ultérieurement (14 mois plus tard) les signes épileptiques diffus très nombreux.

- 1 des 5 tracés avec signes épileptiques est redevenu - au moins transitoirement - normal.

- 1 des 6 tracés avec ondes lentes (dernier cas) a évolué vers le petit-mal. Les 5 autres étaient normaux de 3 à 15 mois après le premier tracé.

On peut conclure de ces constatations EEG :

1°.- que, dans la majorité des cas, les crises unilatérales avec perte de conscience initiale n'ont pas de traduction électrique spécifique. Quand des signes épileptiques existent, ils sont diffus et symétriques. Ceci cadre bien avec la signification de crise généralisée qui est celle de ce type.

2°.- que, dans les quelques jours qui suivent la crise dimidiée, on observe parfois des ondes lentes localisées, qui semblent avoir la même signification que les O.L. trouvées après nombre de crises banales. Il s'agit d'un signe post-critique électrique et son unilatéralité ne permet pas de conclusions.

IV.- ETIOLOGIE DES CRISES UNILATERALES :

L'étiologie en cause dans nos 19 observations paraît être :

- le traumatisme obstétrical 2 fois
- l'hypocalcémie 2 fois
- une encéphalite d'origine indéterminée, dans un cas
- l'hyperpyrexie dans 2 observations
- 2 fois, il existait des signes neuropsychiques intercritiques, sans que la cause de l'affection soit connue.
- enfin, dans 10 cas restants, la cause demeure inconnue. Dans 7 de ces observations, la répétition ultérieure des crises correspond au tableau classique de l'épilepsie dite " essentielle ".

En résumé, on ne trouve pas de lésion organique causale, certaine ou probable dans 14 de nos 19 observations. Ceci oppose encore les crises dimidiées aux crises BJ véritables, dont on a vu la fréquente signification lésionnelle.

V.- EVOLUTION :

Elle s'oppose aussi en grande partie à celle des convulsions jacksonniennes. Cependant, comme toujours, en matière de convulsions de la première année, il est nombre d'évolutions sévères.

- Sur 19 enfants chez qui on a observé des crises unilatérales, 5 ont été perdus de vue complètement après leur hospitalisation. Parmi les 12 autres qui ont été revus de 1 à 5 ans après leur hospitalisation, on trouve :

- persistance des crises convulsives
(convulsions ou P.M.) 6
- retard psycho-moteur 3
- troubles caractériels persistants
(légers) 1

Au total, 8 enfants sur 12 ont un développement psychique et somatique satisfaisant. La grande arriération n'est observée que 2 fois. Enfin, 2 de ces enfants sont tristement normaux (ce sont ceux dont les crises convulsives ont paru liées à l'hypocalcémie. Ils sont âgés maintenant de 23 mois et 4 ans $\frac{1}{2}$ respectivement).

Contrairement aux crises B.J., le danger principal est ici la répétition des crises épileptiques. Par contre, les séquelles psychiques graves sont rares dans notre série.

CONCLUSION.- Les crises unilatérales débutant par la perte de conscience ont une signification très différente de celle des crises Jacksonniennes, vraies :

- leur symptomatologie différente permet de les identifier, même chez l'enfant jeune. Nous les avons observées surtout d'ailleurs chez le nourrisson de plus de 6 mois.
- Elles ne semblent pas liées, dans la majorité des cas, à une altération organique grossière de l'encéphale. Leur cause demeure inconnue en règle, et le plus grand nombre d'entre elles peut être rangé, de par les caractères cliniques et l'évolution, dans les épilepsies idiopathiques.
- leur pronostic se rapproche de celui de l'épilepsie commune, le danger majeur étant la répétition des crises, plus que l'évolution d'encéphalopathies sévères.

DEUXIEME PARTIE

CHAPITRE IV

ACCIDENTS "MINEURS"
OBSERVÉS AU COURS DE LA 1^{ère} ANNÉE

On a vu dans un précédent chapitre que les modalités d'expression des convulsions infantiles étaient très variées et qu'il fallait faire une place, même dans le tout jeune âge, à certains types d' "équivalents", aux absences aux myoclonies partielles.

Nous rapportons ici 35 observations de cet ordre.

Il semble possible de grouper ces observations en 3 chapitres -

- 1.- ABSENCES, ne se distinguant ni par leur symptomatologie, ni par leur évolution, des accidents habituels du Petit-Mal de l'enfant plus âgé.
- 2.- ACCIDENTS PAROXYSTIQUES, dont les manifestations sont proches de celles du petit-mal, mais s'en distinguent cependant en un ou plusieurs points.
- 3.- Myoclonies limitées, peu impressionnantes, n'inquiétant guère l'entourage, mais cependant souvent répétées, tendant à évoluer vers l'épilepsie ... récidivante.

Les différents aspects sont nettement différents sur le plan symptomatique et physio-pathologique. Ils semblent mériter une description séparée, car :

- ils sont souvent, à tort, considérés comme de peu d'importance
- leur évolution nous a semblé très particulière et, bien souvent, d'une extrême gravité.

I.- LES ABSENCES CHEZ LE NOURRISSON DE MOINS D'UN AN

- Elles ne nous ont pas paru exceptionnelles. Nous avons pu grouper ici 13 observations de cet ordre.

- Une courte étude de ce premier type d'accidents mineurs sera exposée ici.

A.- AGE DE DEBUT :

Il a paru dans plusieurs cas étonnamment précoce. Chez un enfant, les " absences " sont apparues à l'âge de 24 jours et ont persisté sans aucune modification jusqu'à maintenant (5 ans). Chez un autre, les premières absences sont apparues à 1 mois.

Le plus souvent, le début des absences cliniques se place dans le second semestre de la vie. Nous l'avons observé 2 fois à 5 mois, 4 fois à 6 mois, 1 fois à 7 mois, 2 fois à 8 mois, 2 fois à 10 mois.

En règle générale, il n'a pas été trouvé de cause déclenchante nette.

B.- REMARQUES SUR LA SEMEIOLOGIE :

Il est à la vérité très difficile de parler d'absences chez le tout jeune enfant, car cette courte éclipse de la conscience est très difficile à juger, lorsque l'éveil psychique est encore rudimentaire.

C'est tout spécialement le cas dans le premier semestre de la vie. Les signes qui attirent ici l'attention sont :

- la révulsion des globes oculaires, symétrique vers le haut,
- la chute de la tête en avant qui accompagne assez souvent l'absence.

Ces signes ne sont nullement spécifiques : la révulsion oculaire est un phénomène courant dans nombre de crises convulsives. La chute de la tête est assez souvent due à un phénomène actif : contraction des muscles du plan antérieur, ayant la signification d'une myoclonie épileptique (Gastaut). Les cas que nous avons retenus sont ceux où l'évolution ultérieure est venue confirmer qu'il existait bien le signe essentiel du P.M., c'est-à-dire la brusque éclipse de la conscience.

Par contre, chez un nourrisson de 7 à 10 mois, il n'y a pas de difficultés spéciales pour porter le diagnostic de P.M.

L'éveil intellectuel est suffisamment net pour qu'une éclipse de la connaissance, même très brève, soit apparente pour un observateur attentif.

C.- LES SIGNES NEURO-PSYCHIQUES :

1°.- CRISES CONVULSIVES - Nous les retrouvons 7 fois sur 13 observations.

Il s'agit de crises tonico-cloniques banales, sans singularité. Elles peuvent précéder les absences (3 fois) ou n'apparaître qu'après elles. Elles sont, le plus souvent, étroitement imbriquées avec les crises de Petit-Mal.

2°.- TROUBLES NEURO-PSYCHIQUES - Ils sont présents chez 7 enfants, avec une inégale gravité, allant du retard simple à l'idiotie totale. Malgré la réputation classique de bénignité du P.M., un certain nombre de travaux récents ont montré que la coexistence d'absences et de troubles mentaux sévères n'était nullement exceptionnelle. Rondepierre a trouvé chez 30 enfants hospitalisés pour des troubles mentaux, à l'institut médico-pédagogique, un tracé électro-encéphalographique de Petit-Mal. J. Uro, dans sa thèse, rapporte 33 observations de P.M. avec détérioration intellectuelle.

Il semble bien que le début précoce des absences, comporte une gravité particulière. " Retard précoce de la parole, troubles du caractère, colères, agitation, vont de pair volontiers avec un début précoce du P.M. " (Uro). Malheureusement, il est impossible actuellement de prévoir l'évolution à distance de ces P.M. de la première année. Il faudrait des statistiques importantes pour pouvoir chiffrer la proportion des tares psychiques familiales, des accidents néo-nataux; il faudrait connaître la fréquence relative des aggravations ou, au contraire, des améliorations, à la puberté, le pourcentage des formes rapidement fatales dans un tableau de grande encéphalopathie.

Quant au mécanisme de ces détériorations psychiques, il reste encore un problème : oligophrénie constitutionnelle ou classique épuisement énergétique.

D.- L'ELECTRO-ENCEPHALOGRAMME :

Les anomalies électriques ont été relevées dans tous les cas, sauf 2 il s'agit, le plus souvent (10 fois) des signes électriques considérés comme caractéristiques du P.M., c'est-à-dire des P.O. bilatéraux, synchrones à début et fin brutale, au rythme de 3 c/s, avec tracé intercritique normal.

Dans quelques observations cependant, nous avons relevé des signes EEG moins typiques = simples ondes lentes diffuses, groupées en bouffées 2 fois, P.O. diffus avec parfois tendance au groupement en bouffées synchrônes dans une observation.

Le tracé intercritique était altéré chez 2 enfants qui présentaient, par ailleurs, des traces typiques de P.M.

LA DATE d'APPARITION des ANOMALIES ELECTRIQUES serait particulièrement importante à connaître. On sait, en effet, qu'il est exceptionnel de trouver avant 6 mois la dysrythmie à 3 c/s caractéristique du " petit-mal électrique ".

Nous n'apportons aucun élément nouveau à ce propos. En effet, même chez les enfants dont les accidents cliniques ont débuté très tôt, leur apparente bénignité n'a pas incité les parents à une consultation précoce. De sorte que nous ne disposons que d'un seul tracé pris pendant le premier semestre de la vie. Il s'agit de l'enfant P ... Danielle, chez qui les absences ont débuté à 4 mois. A cinq mois, le tracé était normal, mise à part une importante labilité du rythme de base. Chez cette même enfant, à l'âge de 14 mois, le tracé comportait des signes électriques typiques de P.M. Il faut remarquer que l'on a pas réussi à enregistrer chez elle d'absence clinique, malgré la stimulation lumineuse et le sommeil.

L'installation de la dysrythmie électrique du P.M. a pu être suivie chez un enfant. Les premiers signes ont été recueillis à l'âge de 7 mois. Il s'agissait alors de pointes et de pointe-ondes, sans rythme régulier, éclatant en bouffées généralisées sur un fond de tracé normal. Trois mois plus tard, le tracé était très transformé, caractéristique du P.M. Les accidents cliniques ne s'étaient jamais modifiés et consistaient toujours en absences.

Tous les tracés recueillis tardivement (entre 8 mois et 2 ans) montraient des tracés de P.M. sans particularité.

Il n'a pas été trouvé de différence entre les tracés des enfants psychiquement normaux et ceux des enfants présentant une atteinte intellectuelle. Il ne paraît pas exister de rapports, dans le cadre du P.M., entre les différents types électriques. Les tracés dits " de petit mal variant " (Gibbs - Lennox) avec P.θ. lents ou dégénérés, souvent associés à une dysrythmie lente continue de type s'inscrivent dans un cadre nettement différent du P.M. vrai (voir crises en flexion antérieure).

E.- CONSTATATIONS RADIOLOGIQUES :

Le groupe étudié ici ne comporte que 4 encéphalographies gazeuses.

- 3 sont absolument normales. Deux d'entre elles ont été faites chez des enfants psychiquement normaux. La 3 ème concerne un enfant présentant un gros retard intellectuel et moteur.

- 1 encéphalographie révèle une très importante distension des espaces péricérébraux, asymétrique, beaucoup plus marquée à droite. Cliniquement, chez cette enfant, les absences sont apparues à la suite d'un grand été de mal fébrile, avec crises généralisées ininterrompues, pendant 4 jours (à l'âge de 11 mois).

Les absences ont succédé aux crises, en quelques jours seulement. Elles restent associées à des crises généralisées fréquentes et à des crises dimidiées gauches. Une telle observation, quoi qu'incomplète, montre à nouveau la possibilité de P.M. symptomatiques de lésions cérébrales, ainsi que plusieurs exemples en ont été rapportés (Fishgold - Dell Dreyfus - Brisao, Penfield);

F.- ELEMENTS ETIOLOGIQUES POSSIBLES :

On relève une fois une coqueluche précédant les crises, une fois (cas cité) elles sont apparues après un état de mal fébrile de nature indéterminée. Dans cinq cas, on retrouve un accouchement ou une période néo-natale troublés sans qu'on puisse établir une relation de cause à effet certaine. Toute conclusion, sur une série aussi courte serait prématurée.

G.- CONCLUSION :

L'existence d'accidents de petit-mal chez le tout petit nourrisson est possible. Une fois apparu, le P.M. semble particulièrement tenace. Tous les enfants étudiés ici ont continué de faire des absences pendant toute la période d'observation. De surcroît, dans plus de la moitié de nos cas, l'évaluation se complique d'atteinte psychique. La découverte d'absences chez le nourrisson semble donc comporter une signification pronostique spécialement sévère qui justifie l'isolement de ce type d'accident convulsif.

II.- ACCIDENTS ATYPIQUES, CLINIQUEMENT-VOISINS DU P.M

Ce groupe comporte 4 observations :

B... Marie-Josèphe : crises Jacksoniennes droites débutant à deux mois, s'étendant progressivement, généralisées à 6 mois. A ce même âge, sont apparues les chutes soudaines de la tête en avant, en même temps que s'installe une hémiplegie gauche et une grosse détérioration psychique. L'EEG (6 mois $\frac{1}{2}$) montrait des signes épileptiques non localisés de type " grand-mal ".

La Ventriculographie a montré une dilatation du ventricule gauche avec atrophie corticale gauche.

C. Daniel : crises généralisées toniques en extension apparues à 6 mois $\frac{1}{2}$. A partir de 8 mois, s'associent des crises spéciales évoquant l'absence (regard fixe - arrêt de l'activité).

L'EEG est normal.

D... Monique : A 5 mois, au décours d'une coqueluche grave, crises en flexion antérieure. A 6 mois, on observe des pertes de connaissance brèves, avec ptosis unilatéral gauche, durant quelques secondes. Un an plus tard, cette enfant n'a plus de crises, son développement psycho-moteur est tout à fait normal.

L'EEG n'a jamais été altéré.

R... Jeanne : début à l'âge de 8 jours par des épisodes de flexion soudaine de la tête et hoquet (la chute de la tête semble passive). Ces épisodes sont rares. A 4 ans, cette enfant, dont le développement a été satisfaisant, fait une crise généralisée typique.

L'EEG a toujours été normal. L'encéphalographie gazeuse est également normale.

Ces quatre observations sont difficiles à classer. Leur symptomatologie et leur évolution sont différentes de celle du P.M. vrai. Nous nous contentons donc de signaler ces faits, sans pouvoir en tirer aucune conclusion.

III.- MYOCLONIS EPILEPTIQUES

Dans quinze cas, nous avons noté, chez de petits nourrissons, la survenue très fréquente, parfois presque incessante, de mouvements brusques, d'étendue variable mais d'amplitude toujours limitée, ne réalisant pas de véritables crises convulsives et, de ce fait, n'inquiétant pas les parents, pendant longtemps.

Parfois (2 obs.) ces mouvements restent localisés aux globes oculaires donnant lieu à des secousses nystagmiformes verticales, sans composante lente, pendulaires.

Ailleurs, ou en association, c'est la face ou toute l'extrémité céphalique qui est frappée. On trouve ici des clonies rapides, isolées des paupières (5) des secousses transitoires des commissures lobiales (1), parfois de la langue (2).

La flexion rapide, brusquée de la tête est fréquente, associée ou non à des mouvements de la face. Cette flexion donne l'impression d'une contraction active des muscles antérieurs du cou. Elle peut s'accompagner de petites secousses des membres supérieurs.

- Parfois enfin, les myoclonies se limitent à la musculature des membres. Elles peuvent être bilatérales, inconstamment asymétriques, ou unilatérales, parfois étroitement localisées à un segment.

Dans tous ces cas, la perte de conscience a paru inconstante. Il est assez aisé de le préciser chez le nourrisson de plus de 6 mois.

Il est délicat d'assigner un cadre nosologique précis à ces accidents.

Certains pourraient être rangés dans le Petit-Mal myoclonique de Gibbs : clonies des paupières, quelques mouvements d'abduction, adduction des membres supérieurs. Mais l'inconstance de la perte de conscience paraît s'inscrire contre une telle classification.

D'autres, en particulier les myoclonies de l'extrémité céphalique en bloc, (flexion brusque de la tête) peuvent être considérées comme formes mineures des spasmes en flexion. Giraud et Gastaut ont insisté sur la fréquence des formes frustes, réduites à une flexion de la tête avec parfois flexion des membres supérieurs. Cependant, nous n'avons pas retrouvé ici le tracé caractéristique de dysrythmie majeure. Cliniquement même, il est des différences évolutives et symptomatiques entre nos deux observations de ce groupe et celles des spasmes en flexion, rapportées plus haut. Nous préférons donc ne pas les intégrer au syndrome des spasmes en flexion afin de conserver à celui-ci toute sa signification.

Bien que ce groupe d'accidents myocloniques mineurs ne soit bien probablement pas homogène, il n'a pas paru sans intérêt de le mettre à part, car tous les cas analysés comportent des dégâts neuro-psychiques sévères et une évolution péjorative. Sans donc nous prononcer sur la nature et la classification exacte de ces accidents convulsifs, nous voulons seulement insister sur leur signification pronostique sévère qui contraste singulièrement avec la discrétion des manifestations critiques.

Nous allons maintenant préciser quelques points concernant les circonstances de survenue et le contexte électro-clinique de ces accidents.

A.- AGE DE DEBUT :

Il est généralement très précoce, presque toujours avant 6 mois, fréquemment avant 3 mois.

B.- SIGNES ASSOCIES :

1°.- Crises Convulsives. L'association de convulsions est ici très habituelle (11 fois sur 15). Il s'agit de crises généralisées (8 fois) ou de crises B-J vraies (3 fois).

2°.- Troubles Neuro-Psychiques. Ils existent 12 fois sur 15. Ils sont en règle extrêmement importants. Parmi les signes neurologiques, les anomalies de la marche sont particulièrement significatives. Chez un de ces enfants, la marche était très ataxique, mais ceci résultait de la survenue incessante de myoclonies, provoquant des écarts en toutes directions. Le nombre des chutes était très élevé, chutes manifestement provoquées par des myoclonies des membres inférieurs, projetant l'enfant au sol.

La détérioration intellectuelle est très rapide, étant donné le début précoce, il est difficile de parler, dans nos cas, de régression.

Il s'agit plutôt d'une absence d'éveil psychique.

C.- CONSTATATIONS EEG :

CHEZ 3 ENFANTS, l'EEG ETAIT NORMAL. Il s'agissait d'enfants de 7 à 8 mois qui faisaient des crises incessantes jusqu'à 100 par jour pour l'un d'eux. Les crises consistaient en flexions brusques de la tête chez un, en petites clonies des 4 membres très brèves chez un second, en pertes de conscience avec mouvement de machonnement et secousses cloniques de la face et de la langue, incessantes chez le dernier.

UNE FOIS existaient des ondes lentes diffuses, asymétriques, une fois des ondes lentes en foyer occipital avec bouffées lentes diffuses paroxystiques à l'hyperpnée. Les crises correspondantes consistaient chez l'un de ces enfants en secousses nystagmiformes incessantes, chez l'autre en flexions brusques de la tête avec clonies des membres supérieurs.

- DIX FOIS existaient des anomalies épileptogènes = 1 fois en foyer (temporo - pariétal Droit) ; diffuses dans les 9 autres cas.

Chez 5 de ces enfants, le tracé était plus particulier.

DANS un CAS, on notait un tracé périodique avec bouffées d'ondes lentes très amples, généralisées, séparées par des périodes de silence électrique, pendant lesquelles le tracé est uniformément plat. Ce type de tracé se rapproche de celui qu'on observe dans les leuco-encéphalites subaiguës (Rademecker - Thieffry et Leriche - Koechlin).

Il diffère cependant par la forme des complexes, en particulier par l'absence des grandes ondes initiales en M ou en W, très spéciales (cliniquement, cet enfant depuis l'âge de 2 mois, présentait une somnolence anormale avec oéité probable et des clonies des membres supérieurs et inférieurs asymétriques, le plus souvent unilatérales à répétition périodique (R.François)

- Chez 4 enfants, la très grande fréquence des pointes et des P.O. et surtout un rythme de base peu marqué, l'existence d'un rythme δ lent, rappelle le tracé des dysrythmies majeures. Cependant, la désorganisation du tracé n'est pas ici totale; on retrouve toujours des fragments de tracé normal, avec rythme de base net, sans ondes. Un de ces tracés a évalué transitoirement vers un type périodique (Mar ... Pierre).

B.- CONSTATATIONS RADIOLOGIQUES :

- Huit encéphalographies ou ventriculographies ont été faites chez ces enfants.
- Trois sont normales.
- Dans les cinq autres observations, existent des anomalies partant sur les ventricules ou sur la convexité. Ces constatations sont en accord avec l'importance des troubles neuropsychiques.

E.- ELEMENTS ETIOLOGIQUES :

- a.- un accouchement difficile est noté dans 2 observations avec, dans l'un de ces cas, une hémorragie méningée contrôlée par la P.L.
- b.- Deux observations évoquent une maladie dégénérative subaiguë du névraxe. L'un de ces cas semble familial.

En fait, bien qu'une cause précise ne puisse être invoquée que dans peu de cas, ces accidents myocloniques ont paru, dans la limite des observations étudiées ici, témoigner de processus évaluatifs très graves et comporter un très mauvais pronostic neuropsychique.

TROISIÈME PARTIE

PROBLÈMES ÉTIOLOGIQUES

- L'étude des causes des convulsions infantiles, malgré un très grand nombre de travaux, n'est pas encore arrivée à sa conclusion définitive.

- Les principaux cadres étiologiques actuels : hypocalcémie, spasme du sanglot, ~~hypertension~~ épilepsie essentielle, traumatisme obstétrical, ne sont probablement pas définitifs, au moins pour certains d'entre eux. En outre, d'autres étiologies ont été isolées récemment, spécialement dans l'ordre de la nutrition et du métabolisme. Il est certain qu'une meilleure connaissance de la physiopathologie des épilepsies amènera à des révisions des cadres classiques et à des acquisitions nouvelles.

Jusqu'à maintenant, les opinions des différents auteurs sont diverses, au moins en ce qui concerne la fréquence relative des diverses causes, comme peuvent en témoigner quelques-unes des statistiques de la littérature :

Thom, dans une étude déjà ancienne portant sur 111 malades de moins de 4 ans atteints de convulsions et suivis suffisamment longtemps, avance les causes suivantes :

- troubles gastro-intestinaux	42
- infections aiguës	22
- spasmophilie et rachitisme	35
- causes inconnues	12

Plus récemment, Bridge trouve parmi 742 observations de convulsions récidivantes, une lésion cérébrale certaine dans 419 cas, soit plus de 50 %. 150 fois (20 %), il considère une telle lésion comme probable.

Chandy et Singh établissent les proportions suivantes :

- convulsions fébriles 30 %
- encéphalite et
" encéphalopathies toxiques " 35 %
- séquelles de traumatisme obstétrical 14 %
- autres causes 21 %

Petermann, de l'étude de 2.500 observations, fait ressortir le rôle prépondérant que jouent les altérations organiques du neuraxe (traumatisme obstétrical et anomalies du développement) dans le déterminisme des convulsions du nourrisson. Les causes organiques, souligne-t-il, ont un rôle essentiel dans la première année, et, plus encore, au cours des 3 premiers mois. Entre 1 et 3 ans, par contre, les causes occasionnelles (tétanies, hyperpyrexie) seraient le plus souvent en cause. Après 3 ans, l'épilepsie idiopathique occupe le devant de la scène.

Le premier problème à résoudre est celui de la fréquence relative des convulsions avec lésion organique décelable, et sans lésion organique décelable. Il existe, en effet, une différence de pronostic considérable entre ces deux groupes, entre les épilepsies organiques et fonctionnelles.

I.- FREQUENCES RELATIVES DES CONVULSIONS DE LA PREMIERE ANNEE, AVEC ET SANS ALTERATION ORGANIQUE PATENTE :

La frontière entre causes " organiques " et " fonctionnelles " des convulsions est difficile à tracer. Il s'agit, en partie, d'un problème théorique. La conception d'une épilepsie non lésionnelle est rejetée par certains qui pensent que toutes les convulsions, ou presque, sont sous la dépendance d'une altération permanente, macroscopique ou microscopique de l'encéphale.

Sans prendre parti sur le plan théorique, nous avons considéré comme dûes à une altération organique certaine des structures nerveuses :

- les convulsions pour lesquelles une anomalie morphologique a pu être mise en évidence par autopsie, vérification opératoire ou examen pneumo-encéphalographique.

- les observations de convulsions dans lesquelles existait une symptomatologie neurologique " organique " persistante (hémiplegie, diplégie, troubles oculaires, retard psychique massif et précoce, etc ...) qui ne semblait pouvoir s'expliquer que par une lésion anatomique des centres nerveux.

- les quelques cas enfin où le liquide céphalo-rachidien, franchement altéré, témoignait d'un processus méningé actif.

- <u>Traumatisme obstétrical</u>	19
- <u>Malformations congénitales</u>	6
- Encéphalopathies de cause imprécise avec dilatation ventriculaire ou atrophie corticale vérifiée	13
- Encéphalopathies de cause imprécise sans dilatation ou atrophie vérifiée	10
- Méningo-encéphalites, phlébites cérébrales	6
Hydrocéphalie	1
- Traumatisme crânien	1
- Hémorragie cérébrale	1
- " Syndrome des spasmes en flexion "	11

Sur 29 cas de lésion organique probable, on trouve :

- Traumatisme obstétrical	10
- Malformations congénitales	1
- Encéphalopathies de nature imprécise ...	14
- Encéphalites et Méningites aiguës	3
- Traumatisme crânien	1

Ces causes très diverses, et dont la liste est certainement incomplète, ne seront pas étudiées en détail.

Nous nous bornerons à envisager rapidement le rôle du traumatisme obstétrical dans ses rapports avec les convulsions, à préciser brièvement la nature de quelques-unes des autres causes citées et à envisager le pronostic d'ensemble des convulsions par lésion organique.

Une cause organique a été considérée comme probable dans les cas suivants :

- observations où existe un antécédent pathologique significatif (traumatisme obstétrical - méningo - encéphalite) expliquant probablement les accidents convulsifs, sans qu'existe une symptomatologie neurologique absolument explicite.

- observations où une détérioration psychique progressive, associée aux crises, suggère un processus organique évolutif, sans signes lésionnels précoces.

Les résultats obtenus à partir de ces critères sont les suivants :

- altération organique certaine	68	} soit 97
- altération organique probable	29	
- pas d'altération décelable	90	

(13 observations ont dû être éliminées de l'étude étiologique, faute de renseignements suffisants).

SIGNIFICATION DE CES CHIFFRES : Il faut tenir compte, dans leur interprétation, du mode de sélection des observations.

- Une partie des convulsions par dégâts cérébraux, échappe à cette enquête, en particulier les convulsions des méningites aiguës purulentes et tuberculeuses, et la plupart des encéphalopathies graves. D'après Bridge et Petermann, les méningites aiguës et tuberculeuses représentent de 20 à 40 % des causes des convulsions du nourrisson.

Mais les formes les plus bénignes ont également échappé à cette étude, fondée sur l'observation d'enfants hospitalisés. La proportion de convulsions " fonctionnelles " que nous trouvons est donc certainement sous-évaluée.

Les chiffres que nous apportons n'ont donc aucune signification absolue.

Néanmoins, les convulsions dues à une lésion organique importante, sont certainement fréquentes dans le tout premier âge. Leur recherche minutieuse doit être une règle absolue, plus encore que chez le grand enfant ou l'adulte.

II.- CONVULSIONS PAR LÉSION ORGANIQUE DÉCELABLE :

Sur 68 cas colligés, nous trouvons :

— TROISIEME PARTIE —

CHAPITRE I

CONVULSIONS

PAR LÉSION ORGANIQUE DECELABLE

TRAUMATISME OBSTETRICAL

L'attribution au traumatisme obstétrical des crises convulsives est une notion fort ancienne. Il s'en faut cependant que la question soit définitivement résolue. L'école neurologique française, surtout à la suite de P. Marie, a accepté la grande fréquence des microtraumatismes obstétricaux générateurs d'épilepsie symptomatique ultérieure. A l'inverse; l'école de Harvard, tout en admettant l'intervention du traumatisme, lui donne plutôt le rôle de facteur révélateur d'une épilepsie " constitutionnelle " latente.

De très nombreux travaux ont été consacrés, tant à préciser les circonstances obstétricales génératrices de traumatisme, que les lésions anatomiques résultantes. Nous ne saurions reprendre ici l'analyse de ces travaux, ni aborder les problèmes physiopathologiques que pose la notion même de traumatisme obstétrical.

Nous voudrions seulement exposer la place qui revient au traumatisme obstétrical dans nos observations personnelles, sur un plan uniquement statistique.

Il est donc nécessaire de préciser tout d'abord dans quelles circonstances nous avons retenu l'existence d'un traumatisme obstétrical et son rôle possible dans la genèse des convulsions ultérieures.

- 3 types d'accidents périnataux ont fait admettre la probabilité d'un traumatisme.

1°.- Réanimation prolongée, de plus de dix minutes, avant la survenue de la première respiration spontanée.

2°.- Accouchement manifestement traumatisant, tel qu'une grande extraction du siège.

3°.- Constatation indiscutable, dès les premiers jours de la vie, d'une hémorragie méningée, après un accouchement laborieux. Les liquides xanthochromiques ramenés par la P.L. n'ont pas une signification absolue chez le nouveau-né, et le seul critère d'hémorragie méningée admis est la présence d'un liquide hémorragique avec hématies altérées. Notons tout de suite que nous ne notons que 4 fois une hémorragie méningée vraie dans les antécédents de nos enfants.

A l'inverse, les applications de forceps en position normale, les retards de cri initial de courte durée, ne peuvent pas être considérés sûrement comme traumatismes. Il est possible que les structures nerveuses aient été atteintes dans certains de ces cas, mais il semble bien que les admettre sans restriction élargirait trop le cadre du traumatisme obstétrical.

Même dans les limites définies ci-dessus, le rôle étiologique direct d'un traumatisme n'est pas certain, même quand apparaissent par la suite des anomalies neurologiques. L'anoxie néo-natale, le retard de la première respiration, peuvent être dus, non pas à l'accouchement lui-même, mais à une affection prénatale ou à des facteurs maternels ou fœtaux non traumatiques (Lilienfeld et Pasamanick). Tout ce que l'on peut dire, c'est qu'en l'absence d'un autre facteur patent, il n'est pas illogique de rapporter les accidents neurologiques aux anomalies de l'accouchement.

Enfin, ce type de statistique " a posteriori " ne peut donner une idée exacte sur la nature ni la fréquence des complications neurologiques des accouchements anormaux. Il faut alors procéder dans l'ordre inverse, en suivant l'évolution des enfants d'une maternité, dont l'accouchement a été reconnu anormal.

I.- RESULTATS TIRES DE NOS OBSERVATIONS

Un accouchement anormal - tel qu'il a été défini ci-dessus - a été trouvé dans les antécédents de 29 enfants :

- 19 fois, les convulsions qu'ils présentaient, pouvaient être sûrement attribuées à une lésion nerveuse grossière, soit que la lésion ait pu être mise en évidence par l'étude radiologique, soit qu'il existât des signes neurologiques permanents à signification lésionnelle.

- 10 fois, les convulsions étaient isolées, rappelant le tableau de l'épilepsie essentielle et n'ont été distraites de ce cadre qu'en raison de l'antécédent obstétrical grave.

1.- AGE DE DEBUT DES CRISES :

- Dans 14 observations, le début des crises s'est situé dans le premier mois de la vie, souvent dès les premiers jours (8 fois dans la première semaine).

Nous n'avons jamais observé de crise convulsive survenant au moment même de la naissance, telles qu'en rapporte Penfield qui envisage pour elles un mécanisme particulier.

- Les 15 autres observations se répartissent comme suit :

- Début dans le second mois 3
- Début dans le 3^{ème} mois 2
- Début dans le 4^{ème} mois 1
- Début dans le 5^{ème} mois 5
- Début dans le 6^{ème} mois 2
- Début après 6 mois 2 (8 mois et 10 mois).

Les débuts précoces sont donc les plus habituels (près de la moitié dans la première semaine). De plus, chez les enfants dont les crises ont débuté très tôt, existent très souvent des lésions grossières des centres nerveux. Celles-ci sont moins souvent mises en évidence chez les enfants dont les crises ont débuté après 3 mois. Très grossièrement (au moins dans les cas où les conséquences de l'accident néo-natal se manifestent dès la première année) il y a parallélisme entre la précocité du début des crises et l'importance des destructions nerveuses, donc la gravité.

2.- TYPE DES CRISES :

a.- CRISES BRAVAIS-JACKSONIENNES

Elles sont présentes dans 10 observations : 3 fois, elles représentent la seule modalité critique, 7 fois, elles sont associées à des crises généralisées.

b.- CRISES GENERALISEES

Elles ont été notées 25 fois (dont 7 fois en association à des crises B-J). Dans 5 observations, des manifestations paroxystiques évoquant l'absence du petit mal ont succédé aux crises généralisées ou alterné avec elles. L'âge de la première absence est variable de 3 mois à 10 mois. Ces crises généralisées ont parfois une allure un peu spéciale chez le nouveau-né : il s'agit de petites clonies distales des quatre membres, symétriques, peu intenses, sans révélsion oculaire, de courte durée. La phase tonique paraît manquer, de même que les troubles vasomoteurs. Nous avons vu deux fois les mouvements convulsifs se limiter à la face et aux membres supérieurs. Ce caractère fruste de nombre de crises néo-natales a été signalé à plusieurs reprises (Morstad-Minkowski, St-Anne).

c.- DANS UNE DE NOS OBSERVATIONS les crises ont revêtu le type de spasmes en flexion (apparus à 5 mois). On a vu les réserves qu'il convient de faire sur l'attribution de ce type de crises au traumatisme obstétrical.

3.- SIGNES NEURO-PSYCHIQUES ASSOCIES :

Dans 16 observations, des altérations neuropsychiques importantes sont présentes.

- Il s'agit 3 fois d'hémiplégie. Celle-ci a persisté, en s'aggravant, chez 2 enfants et a pu être retrouvée chez l'un d'eux à 8 ans, avec atrophie hémisphérique. L'hémiplégie dans ces 2 cas avait été constatée assez tard (8 mois et 9 mois).

Chez le 3^{ème} enfant, l'hémiplégie a été constatée associée à des crises B-J à l'âge d'1 mois. A 5 mois, il n'existait plus trace d'asymétrie à l'examen de cet enfant (hemisyndrome de A. Thomas).

- 6 fois existent des signes neurologiques bilatéraux. Ils ont toujours été constatés assez tardivement (en pratique dans le second semestre de la vie). Il s'agit avant tout de troubles du tonus (hypertonie 5 fois, hypotonie 1 fois) bilatéraux, mais non symétriques. L'hypertonie est d'un type particulier avec mélange de signes pyramidaux et extra-pyramidaux. Chez 1 des enfants, un syndrome choréoathétosique s'est associé ultérieurement aux troubles du tonus. Chez un autre, il existe en outre un strabisme interne paralytique, par atteinte du VI droit et une paralysie faciale de type central également droite. Cinq de ces enfants ont, en outre, un retard psychique notable (3 quotients sont inférieurs à 40). Seul, l'enfant atteint de choréoathétose semble avoir une intelligence normale. Les troubles caractériels qu'il présente sont probablement de nature réactionnelle.

- 7 fois, le retard psychique est isolé ou dominant. En réalité, pour 6 de ces cas, il s'agit d'enfants jeunes qui n'ont pu être revus après l'âge de 18 mois. Dans ces conditions, on ne peut affirmer que des signes neurologiques importants ne se sont pas développés par la suite. Seul, le 7^{ème} enfant de ce groupe, âgé de 3 ans $\frac{1}{2}$, ne présente sûrement pas de signes neurologiques. Cette observation de retard psychique isolé rejoint celles de Yllpo - Tardieu et Trelat, etc ...

4.- REPETITION ULTERIEURE DES CRISES CONVULSIVES :

Elle nous a semblé la règle; les crises se sont reproduites de façon habituelle chez 23 enfants. Le recul dont nous disposons est très variable : moins d'un an, 10 fois; entre 1 an et 2 ans, 6 fois; entre 2 et 3 ans, 7 fois; plus de 3 ans, 6 fois.

Après la fin de la première année et même dès le début du second semestre, on ne trouve presque plus de crises jacksoniennes, mais seulement des crises généralisées et des attaques de Petit-Mal. Notons que c'est seulement à partir du deuxième semestre que l'on voit apparaître les pointe-ondes bilatéraux, synchrônes qui sont la caractéristique électrique du P.M. Nous avons vu que les accidents cliniques sont souvent plus précoces (Cf. supra).

AU TOTAL, sur 29 enfants :

- 1 est décédé à l'âge de 3 mois au cours d'un état de mal jacksonien, à son domicile.
- 23 continuent à avoir des crises convulsives habituelles, associées chez 9 d'entre eux à des signes neurologiques ou psychiques sévères
- 5 étaient normaux lors de leur dernier examen médical. Dans ce dernier groupe, le recul est très insuffisant pour 3 enfants (1 mois à 6 mois). Deux enfants âgés de 17 et 26 mois ne présentent actuellement aucune séquelle convulsive ou neuro-psychique.

Ceci suffit à montrer l'extrême sévérité du pronostic statistique des crises convulsives chez les enfants dont l'accouchement a été anormal.

5.- DONNEES DE L'EXPLORATION RADIOGAZEUSE :

- 10 encéphalographies gazeuses ont été pratiquées
- Sur 4 d'entre elles, on ne note pas d'anomalie appréciable.
- 4 fois, une dilatation importante d'un ventricule latéral est mise en évidence.
- 2 fois, l'encéphalographie révèle une atrophie corticale bilatérale et diffuse.
- 3 fois, l'atrophie corticale est localisée : atrophie frontale gauche dans 2 cas, atrophie bilatérale limitée aux zones frontales 1 fois. Ces atrophies localisées coexistent, dans tous les cas, avec une dilatation ventriculaire, 2 fois homolatérale, 1 fois controlatérale. Dans tous les cas où existe une atrophie cérébrale, sont présents des troubles neurologiques ou psychiques grossiers :
- hémiplégie 1 fois
- diplégie avec retard psychique pour les autres.

II.- PROBLEMES SOULEVES

PAR L'ETUDE DE CES OBSERVATIONS

1.- RELATIONS ENTRE les CRISES CONVULSIVES ISOLEES et les ACCIDENTS

NEO-NATAUX

Le traumatisme obstétrical, dans les limites assignées au début de ce chapitre, est certainement une cause de convulsions de la première année. Le chiffre de 29 cas sur 200 convulsions d'étiologie variée que nous fournissons n'a qu'une signification statistique très relative puisque, d'une part nous avons éliminé nombre de convulsions grossièrement symptomatiques et que, d'autre part, nous n'avons pas de critère certain permettant de relier le traumatisme obstétrical aux accidents convulsifs.

Parmi les cas que nous avons étudiés, une discrimination s'impose :

- Là où existe l'association de crises convulsives et de signes neurologiques, le rapport entre les crises et l'accident natal est infiniment probable. On commence à connaître les types neurologiques résultant des lésions de la naissance et la fréquence des convulsions associées est unanimement admise.

- Par contre, les crises convulsives isolées, survenant chez des enfants dont la naissance a été troublée, ne peuvent pas être rattachées sans discussion au traumatisme ou à l'anoxie néo-natale. Diverses données font cependant admettre une relation causale possible.

a.- DONNEES STATISTIQUES

Ford trouve 42 % de convulsions habituelles sur 33 cas de traumatisme obstétrical, suivis jusqu'à 10 ans; Rydberg note 20 fois des convulsions habituelles, parmi 49 enfants ayant présenté à la naissance un syndrome de " souffrance cérébrale " et suivis pendant deux ans. Tardieu et Trélat proposent une proportion de 15 % de convulsions sans signes neuro-psychiques, après étude de 300 cas de souffrance cérébrale néo-natale. Morstad signale parmi 66 enfants ayant souffert d'un traumatisme obstétrical 9 cas d'épilepsie résiduelle. Ces chiffres, quoique différents, éliminent néanmoins la possibilité d'une coïncidence pure et simple. Des proportions aussi élevées de convulsions dépassent infiniment celles que l'on observe dans un groupe non sélectionné.

b.- DONNEES ANATOMIQUES

Pour admettre la possibilité de crises épileptiques isolées liées au traumatisme obstétrical, il faut montrer l'existence de lésions épileptogènes circonscrites susceptibles de provoquer des convulsions, sans donner de signes neurologiques ni psychiques. Penfield et Keith, au terme de très importantes études sur les lésions épileptogènes, pensent que 3 types de lésions sont d'origine néo-natale :

- la microgyrie : une ou plusieurs circonvolutions sont petites, peu saillantes, indurées. Il s'agirait d'une séquelle d'anoxie néo-natale.

- les ramollissements d'origine vasculaire par thrombose

- les cicatrices méningo-cérébrales qui résulteraient de dilacérations intracrâniennes.

Earle, Baldwin et Penfield y ajoutent ensuite la sclérose des faces internes et inférieures des lobes temporaux qui témoignerait d'une anoxie ancienne de ces zones, comprimées par double engagement lors du passage de la filière génitale.

Ces études ne concernent que des lésions organisées, trouvées à l'intervention, plusieurs années après la naissance. Bien qu'il soit très probable que d'autres types lésionnels puissent être en cause, cette classification apporte une base solide à la conception des épilepsies d'origine néo-natale.

Les crises convulsives apparaissant immédiatement après la naissance relèvent, pour Penfield, d'un autre mécanisme : il s'agirait d'une vasodilatation brutale succédant à l'anémie des centres par compression vasculaire lors du passage de la filière.

Malgré l'intérêt considérable de ces études, elles ne représentent qu'une façon indirecte d'aborder le problème. La solution idéale est d'étudier dès le départ, les naissances anormales, de suivre les enfants qui en sont issus, cliniquement, électriquement et radiologiquement, et de noter les lésions présentes chaque fois qu'on en a l'occasion. De telles études sont actuellement en cours.

2.- PROBLEMES PRONOSTIQUES :

En dehors d'une notion statistique de gravité des séquelles neurologiques du traumatisme obstétrical, il serait intéressant, en face de chaque cas particulier, de savoir sur quels éléments fonder son pronostic.

- La précocité des accidents nous a paru facteur de gravité? Ceci n'est cependant pas absolu et nous avons pu suivre un enfant dont les crises convulsives ont débuté au 3^{ème} jour (avec hémorragie méningée contrôlée par la rachicentèse) et qui, après avoir eu pendant 3 mois des crises fréquentes, est, en apparence, normal à l'âge de 17 mois.

- A l'inverse, on connaît la possibilité d'un intervalle libre de 5 à 6 mois avant l'apparition des signes neuro-psychiques.

- Les données EEG, d'après les observations publiées (Fishgold, Berthaut, St-Anne Dargassies - Drayfys - Brissac), sont pour le moment relatives. L'absence de signes épileptiques n'empêche pas les évolutions sévères; leur présence n'est pas la prélude obligé de ces évolutions.

- Il semble bien que les techniques d'examen neurologique de l'école d' A. Thomas apportent un élément important d'appréciation. Plusieurs fois, dans les observations publiées par l'école d' A. Thomas, l'existence d'anomalies minimes a fait justement réserver le pronostic. Nous avons vu nous-mêmes dans un cas une évolution analogue.

CONCLUSION -

29 observations de convulsions, après naissance difficile ou anormale, sont retrouvées dans un groupe total de 200 observations de convulsions de la première année. Nous ne pouvons nullement affirmer que ce chiffre ait une valeur statistique réelle. Il serait nécessaire auparavant qu'une solution soit apportée aux problèmes encore pendants que nous avons brièvement rappelés.

* cet enfant a été suivi dès sa naissance par Mme le Docteur Saint-Anne Dargassies que nous tenons à remercier.

REMARQUES

SUR QUELQUES AUTRES CAUSES ORGANIQUES

I.- MALFORMATIONS :

Le chiffre fourni est sans doute inférieur à la réalité. Nous n'avons retenu que les observations pour lesquelles l'origine malformative, génétique ou d'origine embryonnaire était certaine.

On trouve dans 6 observations :

- 1 sclérose tubéreuse de Bourneville, ayant donné lieu d'abord à des crises jacksoniennes. L'intervention a permis l'extirpation de la lésion avec étude histologique (Dr. Ivan Bertrand).

- 2 encéphalopathies congénitales avec chorioretinite de type toxoplasmique. L'observation de l'une de ces enfants est rapportée au chapitre I, 2^e Partie. Les crises étaient du type spasme en flexion. Il existait de grosses anomalies des cavités cérébrales (agénésie probable du corps calleux). L'autre observation différait par l'absence de spasmes en flexion. L'encéphalographie montrait seulement une atrophie corticale diffuse avec dilatation ventriculaire totale et symétrique. Les épreuves sérologiques de la toxoplasmose ont été négatives dans les deux cas (Dr. Desmots).

- 1 malformation considérable du système ventriculaire (N. Roger) avec diverticules multiples.

- 3 fois l'association des signes neurologiques et de malformations somatiques associées a fait envisager l'origine malformative.

Il est probable que plusieurs observations classées dans les encéphalopathies de cause imprécise sont également des malformations ou des affections embryonnaires ou fœtales. Il s'agit là uniquement d'un cadre d'attente.

Il reste enfin une sclérose de Bourneville probable. Il s'agit de la sœur de l'enfant A. Jean-Pierre. Le tableau clinique (rapporté chap. I) était celui du syndrome des spasmes en flexions.

II.- L'HYDROCEPHALIE : n'est en cause qu'une fois dans notre statistique. Il s'agit certainement d'une conséquence de la sélection des dossiers qui a éliminé toutes les hydrocéphalies. La seule observation rapportée concernant une hydrocéphalie, très légère quand l'enfant a été vu aux Enfants-Malades.

III.- LE SYNDROME DES SPASMES EN FLEXION :

a été intégré dans les convulsions de cause organique sûre. En fait, la preuve formelle d'une lésion organique n'a pas toujours été apportée (3 encéphalographies franchement anormales), mais l'évolution particulière, les signes électriques et neurologiques ne paraissent, comme on l'a vu, pouvoir être expliqués que par des lésions parenchymateuses diffuses.

PRONOSTIC GLOBAL DES CONVULSIONS DE CAUSE ORGANIQUE

Il est évidemment très sombre. Presque tous les enfants de ce groupe ont des séquelles sévères et la récurrence des crises est ici plus fréquente que partout ailleurs.

Le groupe " cause organique certaine " ne comporte, à l'exception de 3 cas de traumatisme obstétrical, que des évolutions péjoratives. Dans nombre de cas, le diagnostic d' " organicité " a été fait sur la constatation de signes neuropsychiques graves. Cependant, avant même que ceux-ci ne s'extériorisent, un pronostic réservé peut être porté parfois, soit que l'on ait la notion certaine d'un traumatisme obstétrical important avec crises précoces, soit que le type des crises soit celui des spasmes en flexion, soit qu'une encéphalographie gazeuse puisse mettre en évidence les dégâts avant qu'ils n'aient une expression clinique.

De toutes façons, le pronostic est dominé ici bien plus par la détérioration psychique et les troubles neurologiques que par la répétition des crises, pourtant presque constante.

Enfin, le pronostic vital, lui-même, est gravement compromis. Il y a eu à notre connaissance 10 décès dans ce groupe.

Dans le groupe " cause organique probable " le pronostic n'est pas tellement meilleur. Neuf enfants semblent normaux dont 4 séquelles probables d'accidents de la naissance. Chez tous les autres, des séquelles persistent.

- crises convulsives persistantes dans 20 cas.
- altérations psychiques associées aux crises chez 9 enfants. L'apparition des signes psychiques est souvent tardive après la fin de la première année ou nettement plus tard.
- un enfant est décédé d'état de mal convulsif.

TROISIEME PARTIE

CHAPITRE II

CONVULSIONS
SANS LÉSION ORGANIQUE DÉCELABLE

Bien que moins important numériquement que le groupe précédent, son intérêt pratique et théorique est considérable. L'étude des " convulsions essentielles " du nourrisson soulève une série de difficultés considérables. Difficultés physiopathologiques. C'est tout le problème de l'étiologie, du mécanisme et d'une éventuelle transmission héréditaire de l'épilepsie idiopathique, le problème aussi du rôle de la fièvre et des troubles métaboliques. Difficultés pratiques : certaines de ces convulsions " non lésionnelles " sont transitoires, occasionnelles. D'autres, au contraire, se répètent toute la vie et grèvent lourdement l'avenir des malades. Comment peut-on prévoir l'une ou l'autre de ces évolutions ? Quelle est la relation entre convulsions du nourrisson et épilepsie ? Autant de problèmes qui ont été l'objet de très nombreuses recherches, mais dont la solution définitive n'est pas encore apportée.

Schématiquement, les convulsions sans lésion organique décelable peuvent être réparties en 2 groupes.

1.- CONVULSIONS OCCASIONNELLES : dans la genèse desquelles une circonstance pathologique extérieure : fièvre, trouble métabolique ou circulatoire, joue un rôle essentiel ou unique. Les causes déclenchantes disparues ou éliminées, on peut penser que les crises convulsives ne se reproduiront pas.

2.- CONVULSIONS HABITUELLES : se produisant en dehors de toute perturbation générale de l'organisme. Elles résultent pour certains d'une déviation fonctionnelle spécifique, pour d'autres, elles ne sont que symptomatiques d'anomalies organiques permanentes.

Quoi qu'il en soit, ces épilepsies-maladie sont la hantise du pédiâtre, une fois éliminée une cause organique majeure.

En réalité, il n'y a pas de frontière absolument nette entre ces 2 groupes. Les crises occasionnelles n'apparaissent que chez certains sujets pour un trouble général donné.

Il existe indubitablement des formes de transition où l'on voit successivement évoluer les deux types : les convulsions, d'abord déclenchées par une perturbation quelconque, se reproduisent ensuite en l'absence de celle-ci.

Certains auteurs pensent que cette distinction entre convulsions occasionnelles et habituelles est artificielle et ne peut être maintenue. Telle est, en particulier, l'opinion de G. Heuyer.

La plupart, cependant, admet que le pronostic est bien différent, selon les cas. Même s'il n'existe pas entre eux une différence de nature, ceci justifie, en pratique, le fractionnement du cadre des convulsions essentielles.

Ces tentatives de démembrement étiologique des convulsions essentielles ne remontent guère qu'à la fin de la première guerre mondiale avec les travaux de Escherich, Thiemich, Chvosteck sur la tétanie, poursuivis par l'école française avec Lesné et Turpin, Rohmer et Woringer, R. Debré. Puis, c'est le regain de l'attention vers les convulsions initiales, l'individualisation du spasme du sanglot, ^{de l'}épilepsie du nourrisson. Cet essai de classification a rendu les plus grands services et les conclusions en ont été généralement acceptées, malgré quelques réserves.

Avec le recul dont nous disposons actuellement, un certain nombre de retouches doivent être apportées à ce travail. Il n'est pas toujours possible, sur les plans physiopathologique et nosologique, de maintenir une distinction absolue entre les diverses causes invoquées, ni de les séparer totalement quant au pronostic.

Nous reprendrons pour l'étude des convulsions essentielles la classification de R. Debré et F. Lévy, compte tenu des réserves mentionnées ici. L'étude du spasme du sanglot pour laquelle peu d'éléments nouveaux ont été apportés ces dernières années, ne sera pas reprise.

Parmi 90 observations de convulsions sans cause organique évidente que nous avons recueillies, nous trouvons :

- convulsions liées à l'hyperpyrexie 14
 - convulsions liées à une hypocalcémie..... 10
 - convulsions sans cause déclenchante connue 66
- soit :

24 convulsions occasionnelles, 66 convulsions vraiment essentielles.

Compte tenu de notre recrutement, les convulsions occasionnelles liées à une cause précise sont rares dans la 1ère année.

Nous allons maintenant étudier chacune de ces types étiologiques.

CONVULSIONS HYPERPYRETIQUES

I.- GENERALITES :

La première étude d'ensemble des convulsions hyperpyrétiques a été faite par HOCHSINGER en 1905. Auparavant, si le rôle de la fièvre avait été signalé incidemment par divers auteurs, aucune relation précise n'avait été établie entre fièvre et convulsions. HOCHSINGER, d'ailleurs, ne rapportait pas la convulsion à l'hyperpyrexie mais à des toxines bactériennes d'origine intestinale et faisait des convulsions hyperpyrétiques un accident analogue aux convulsions observées à la suite de diverses intoxications exogènes.

En 1921, HUSLER signale la fréquence des convulsions hyperpyrétiques au début de plusieurs maladies infectieuses; il envisageait pour la première fois la corrélation de ce syndrome avec l'épilepsie. Dès lors, c'est ce problème des rapports des convulsions hyperpyrétiques avec une éventuelle épilepsie ultérieure qui domine la discussion.

Pendant longtemps, on étudie en bloc toutes les convulsions fébriles, qu'il s'agisse des accidents initiaux contemporains d'une hyperthermie brusque ou des convulsions tardives survenant au cours d'une méningite ou d'une encéphalite.

FAERBER et surtout R. DEBRE et F. LEVY insistent sur la distinction formelle qu'il y a lieu d'établir entre ces deux groupes :

La convulsion " initiale ", vraie convulsion hyperpyrétique, ne serait jamais génératrice d'épilepsie

Plus récemment, cette bénignité des convulsions fébriles est remise en doute par certains auteurs. En particulier, plusieurs médecins américains (PETERMANN et M.A. LENNOX) tendent à confondre convulsions hyperpyrétiques et épilepsie. Cependant, l'école française les Scandinaves, HERLITZ en Suisse, dans des travaux très importants maintiennent une place à part aux convulsions hyperpyrétiques.

L'étude E.E.G. ne permet pas encore de départager absolument les deux camps. Il est cependant certain que l'EEG dans les convulsions hyperpyrétiques est rarement perturbé, ce qui apporte un nouvel argument aux dualistes.

Il n'est cependant pas de frontière absolue avec l'épilepsie car un petit groupe de convulsions hyperpyrétiques évolue vers la comitialité.

II.- DEFINITION ET CRITERES DE LA CONVULSION HYPERPYRETIQUE :

Beaucoup plus que les modalités cliniques de la crise qui n'ont rien de particulier, ce sont ses conditions d'apparition et d'évolution qui individualisent la convulsion hyperpyrétique. Il est indispensable de réserver ce nom à l'accident initial qui se produit au cours d'une brusque et importante ascension fébrile, marquant le début d'une maladie, généralement infectieuse.

L'étiologie infectieuse n'est cependant pas indispensable et des facteurs physiques ou métaboliques, générateurs d'hyperthermie peuvent également être en cause.

Nous allons préciser quelques uns des critères qui paraissent indispensables au diagnostic :

1°.- Horaire de la crise par rapport au déclenchement de la fièvre : il ne faut retenir comme convulsions hyperpyrétiques que celles qui surviennent au cours même de l'élévation thermique. Ce point est d'ailleurs souvent difficile à juger, car la température n'est très souvent prise qu'après l'accident convulsif. La signification peut, à ce moment, en être diverse : toute crise de convulsion peut entraîner une réaction fébrile transitoire. Il semble que quand la crise a été brève, cette élévation thermique soit modeste ne dépassant pas 38°, 38°5. La constatation de signes d'infection susceptibles d'expliquer la fièvre plaident à ce moment en faveur d'une convulsion hyperpyrétique.

La survenue d'une deuxième crise, ou de plusieurs convulsions, dans les heures qui suivent le premier accès, doit faire rejeter l'étiologie hyperthermique. Il est en effet assez fréquent de voir survenir une série de convulsions au cours d'épisodes infectieux mal déterminés.

Ces crises souvent rapprochées, peuvent se reproduire pendant toute la période fébrile ou seulement pendant les 12 ou 24 premières heures. Ces épisodes ne sont pas exceptionnels chez le nourrisson. Ils ont certainement une signification particulière, différente de celle des convulsions hyperpyrétiques.

Le mécanisme de ces accidents échappe en grande partie, s'agit-il d'une " encéphalite " à minima, de troubles de la vasomotricité cérébrale consécutifs à une atteinte infectieuse de l'organisme ou d'une déviation métabolique également induite par une infection générale ?

Le problème n'est pas actuellement résolu.

2°.- Degré de la fièvre :

On admet que l'élévation thermique est nécessaire au déclenchement d'une crise et très variable d'un enfant à l'autre, et qu'il est très difficile de fixer un seuil thermique. THIEFFRY donne les chiffres suivants : température supérieure à 39° dans 75 % des cas; crises exceptionnelles, au dessous de 38°5. Entre 38° et 38°5, le diagnostic de convulsion par hyperthermie serait toujours discutable.

FRIEDRICHSEN et MELCHIOR, après l'étude de 405 observations de convulsions d'hyperpyrexie, signalent un nombre important de convulsions malgré des températures très peu élevées.

11,1 % des enfants qu'ils ont étudiés ont fait des convulsions hyperpyrétiques avec une température inférieure à 37°9, 28 % avec 1 température comprise entre 38 et 38°9, - 43,9 % avec des températures allant de 39 à 39°9; et 21,2 % enfin avec des températures supérieures à 40°.

On peut se demander s'il n'est pas abusif de rapporter à l'hyperthermie des accidents observés à l'occasion de températures aussi peu élevées quand on sait de surcroît, la fréquence extrême des états subfébriles chez les jeunes enfants.

Il est, en pratique, impossible de fixer un chiffre arbitraire, mais il est très vraisemblable que le chiffre de 38° constitue un minimum. La rapidité de l'élévation de température joue un rôle plus important sans doute que le chiffre absolu comme le fait a été montré expérimentalement. Quand la fièvre est modérée, l'élévation soudaine peut parfois autoriser le diagnostic.

3°.- Caractères cliniques de la crise :

L'hyperpyrexie ne donne pas naissance à n'importe quelle crise convulsive.

a.- les crises d'hyperpyrexie sont généralement de courte durée. Toute crise qui se prolonge de plus de trente minutes doit faire rejeter, ou mettre en doute, le rôle unique de la fièvre dans sa genèse. Il est fréquent que la crise se réduise à la phase tonique ou qu'il n'y ait que quelques brèves secousses cloniques.

b.- les crises hyperpyrétiques sont des crises généralisées. Elles débuent par la révulsion oculaire et la perte de conscience. Il est cependant possible que les mouvements se limitent à l'hémicorps réalisant une crise dimidiée, mais il ne s'agit en fait que d'une variété de crise généralisée.

Les convulsions focales, les spasmes en flexion, les absences, les crises myocloniques ne peuvent être en aucun cas attribuées à l'hyperpyrexie, même quand elles sont fortement fébriles.

L'existence de paralysies post-critiques est considérée par certains (PETERMANN) comme un argument contre le diagnostic d'hyperpyrexie. On peut pourtant les observer spécialement quand les mouvements convulsifs ont été dimidiés. Elles n'ont que la valeur d'un signe post-critique et ne permettent pas, à notre avis, de préjuger de l'étiologie.

4°.- Un dernier critère clinique est apporté par l'âge de l'enfant :

Les crises fébriles ne s'observent qu'exceptionnellement après cinq ans et avant deux mois. Le maximum de fréquence se situe dans la deuxième année autour de 18 mois. Elles nous ont semblé relativement rares, dans la première année.

III.- RESULTATS TIRES DE L'ETUDE DE NOS OBSERVATIONS :

a.- Chez 42 enfants, des crises convulsives sont survenues en corrélation avec une élévation thermique. Parmi ces 42 observations, quinze seulement répondent aux critères définis ci-dessus. Cette rareté des convulsions hyperpyrétiques dans notre série est due probablement d'une part aux critères sévères exigés pour le diagnostic et d'autre part, au mode de recrutement de nos cas.

b.- Nature de l'affection fébrile : dans douze cas, il s'agissait d'une affection des voies aériennes supérieures (11 rhino-pharyngites simples, une otite).

Dans un cas, les crises sont survenues à l'occasion d'accès palustres, deux fois, la cause de la fièvre est restée imprécise.

c.- Constatations EEG : 14 enfants ont subi un examen E.E.G., 12 dans le décours immédiat de la crise, deux plus tardivement (5 mois et 2 ans après la première crise) alors que la crise initiale n'avait pas donné lieu à un E.E.G.

Les 12 E.E.G. pris dans le décours de la crise ont été normaux.

Les 2 E.E.G. pris ultérieurement ont montré des signes épileptiques.

Il convient de noter qu'ils ont été faits à l'occasion de nouveaux accidents convulsifs survenus à froid.

L'évolution E.E.G. n'a pu être suivie que très rarement à l'examen des deux enfants déjà signalés pour lesquels il n'y avait pas eu d'E.E.G. immédiat.

Trois enfants seulement ont subi plusieurs examens électriques. Chez l'un d'eux, il s'est agi d'un examen systématique pratiqué un an après le premier E.E.G. sans qu'il y ait eu de nouvelle crise. Le second tracé est normal.

Chez un autre enfant, un second tracé a été enregistré à l'âge de 19 mois, onze mois après le premier E.E.G. à l'occasion d'une nouvelle crise convulsive fébrile. Le tracé était également normal. L'observation du troisième enfant est plus particulière. Nous la résumons brièvement.

L'enfant F ... Annie a été hospitalisée dans le service du Professeur Agrégé THIEFFRY à l'âge de onze mois pour un accident convulsif survenu lors de l'évolution d'une fièvre à 39°2. La cause de la fièvre semblait être une rhino-pharyngite. Les examens pratiqués à ce moment (ponction lombaire), radiographies du crâne, E.E.G.) étaient tous strictement normaux. Le diagnostic de convulsion hyperpyrétique a été porté. Huit mois plus tard, l'enfant, alors âgée de 19 mois, fait une nouvelle rhino-pharyngite. La température atteint 40°2 et une nouvelle crise convulsive généralisée se produit. L'E.E.G., trois jours après la crise, révèle un rythme de base à 5, 6 o/s normal, des ondes aiguës, souvent groupées en bouffées, sans pointes ni P.O.

En conclusion, il s'agit d'un tracé anormal. La tendance à l'hypersynchronie est tout à fait inhabituelle dans les convulsions hyperpyrétiques. Forte suspicion de comitialité.

Il est impossible de tirer de nos observations, trop peu nombreuses, une conclusion quelconque. Nous voudrions néanmoins reprendre, à la lumière de la littérature récente, l'étude de quelques uns des problèmes posés par les convulsions hyperpyrétiques.

a.- Fréquence par rapport au nombre d'affections fébriles en général :

Elle est difficile à déterminer avec précision car les diverses statistiques ne sont pas toutes comparables.

PETERMAN, sur 25.000 admissions au Milwaukee's Children's hospital, trouve moins de 2 % d'admissions pour convulsion hyperpyrétique vraie. Il conclut à la rareté de ce syndrome, qui doit être considéré comme une éventualité tout à fait anormale. Ceci est une première justification de l'attitude très réservée de cet auteur, quant au pronostic. La rareté des convulsions hyperpyrétiques dans la masse des affections fébriles, implique une prédisposition qui ne serait peut-être pas très différente de la prédisposition épileptique.

PASCUAL et Mc GOVERN trouvent sur 455 admissions, un pourcentage de 0,94 % de convulsions hyperpyrétiques.

KAO note que la fréquence générale parmi les enfants hospitalisés varie de 1,9 à 3 pour cent.

FRIDRICHSEN et MELCHIOR donnent la statistique suivante : sur un total de 3781 admissions d'enfants de moins de 7 ans, 1507 étaient représentées par des enfants ayant une température supérieure à 37°6 (40 %). Parmi des 1507 enfants, 171, soit 11 % avaient des convulsions hyperpyrétiques.

Même en tenant compte des différences liées au recrutement local, les chiffres sont nettement différents.

En outre, la proportion par rapport au nombre d'enfants admis dans un hôpital donne probablement une idée inexacte, car les enfants qui ont fait une convulsion sont plus volontiers admis que les autres.

Il reste que la survenue d'une convulsion, lors d'une poussée fébrile, n'est pas un phénomène automatique. La convulsion fébrile n'est le fait que d'un petit nombre d'enfants et toute tentative d'explication physio-pathologique doit tenir compte de cette donnée essentielle.

Le corollaire de cette rareté est en effet la nécessité d'une aptitude convulsivante spéciale à certains enfants. La nature de cette aptitude est mal connue. On ne sait pas si elle peut se confondre avec une éventuelle prédisposition épileptique.

M. LENNOX trouve une prédisposition aux convulsions hyperpyrétiques dans 58,6 % de ses observations; ce chiffre est très supérieur à celui qu'indique le même auteur pour l'hérédité similaire chez les épileptiques qui serait de 32,6 %.

De même, HERLITZ, dans l'étude de 776 cas minutieusement étudiés, fait ressortir :

1.- la plus grande fréquence des convulsions d'hyperpyrexie dans l'ascendance directe des enfants qui présentent ces convulsions que chez ceux qui en sont indemnes lors des maladies infectieuses fébriles.

2.- la plus grande fréquence des convulsions hyperpyrétiques chez les enfants dont une soeur ou un frère ont eux-mêmes présenté des accidents similaires.

DEBRE et THIEFFRY étudiant 70 observations de convulsions hyperpyrétiques, retrouvent très souvent des accidents convulsifs non comitiaux chez les ascendants (45 fois) et les collatéraux (22 fois). Ils insistent également sur le terrain névropathique et les troubles de la parole observés dans cette catégorie d'enfants.

L'existence d'une prédisposition aux convulsions d'hyperpyrexie, transmise héréditairement, a donc en sa faveur des arguments solides, même s'il est établi que cette aptitude aux convulsions hyperpyrétiques diffère radicalement de ce que l'on peut trouver d'analogique en matière d'épilepsie proprement dite, cette constatation assombrit quelque peu le pronostic de la convulsion fébrile. Donc, "on ne saurait accepter sans réserves, l'affirmation de l'intégrité motrice et caractérielle de l'enfant atteint de convulsion hyperpyrétique ni la pureté de ses antécédents " (THIEFFRY).

2°.- Renseignements fournis par l'E.E.G.

Là encore, les résultats publiés diffèrent avec les séries. DEBRE et THIEFFRY sur 70 cas étudiés électriquement relèvent 51 tracés normaux, 13 tracés suspects ou altérés pour lesquels ils réservent le pronostic et deux tracés typiques d'épilepsie.

La proportion des tracés anormaux leur paraît nettement plus grande que dans n'importe quel autre groupe de convulsions infantiles, comitialité mise à part.

ANDERSEN et BRANDT dans une série de 129 enfants trouvent dans 25 % des cas des altérations électriques.

Ces anomalies n'ont pas été plus souvent retrouvées dans des tracés recueillis peu après la crise que dans ceux pris tardivement.

PETERMANN sur 180 E.E.G. pratiqués dans un groupe de 302 enfants atteints de convulsions hyperpyrétiques, trouve 133 tracés altérés, qu'il s'agisse de dysrythmies épileptiques typiques à type de G.M. ou de P.M., de pointes localisées ou d'ondes lentes pathologiques.

Cette proportion de 74 % de tracés altérés est assez surprenante, il semble que soient incluses non seulement les convulsions d'hyperpyrexie proprement dites, mais toute une série de convulsions fébriles pour lesquelles existe un substratum lésionnel. En effet, dans 52 % de ces cas, l'auteur trouve une base organique à ces convulsions fébriles. Cependant, dans le groupe de convulsions pour lesquelles aucun diagnostic n'a pu être fait, on retrouve une proportion de 71 % d'E.E.G. altérés.

M. A. LENNOX dans une étude de 240 convulsions hyperpyrétiques relève 77 E.E.G. anormaux, soit spécifiques, soit non spécifiques.

Devant la fréquence des anomalies E.E.G. qu'ils découvrent, ces deux derniers auteurs conseillent le traitement anti-comitial systématique des convulsions fébriles.

L'interprétation des diverses statistiques et des résultats E.E.G. se heurte à plusieurs difficultés.

Il faut tout d'abord préciser la date à laquelle doit être pratiqué l'examen E.E.G. par rapport à l'accident convulsif. En effet, après la phase critique qui se marque par les anomalies pointues habituelles, succède une phase de ralentissement qui se traduit par la présence de très nombreuses ondes lentes.

La durée pendant laquelle sont recueillis ces rythmes lents paraît variable. Si, très souvent, elle n'excède pas quelques heures voire moins, il n'est pas rare de constater pendant plusieurs jours après la crise, la persistance d'une dysrythmie lente. Dans plusieurs observations de crises convulsives, quelque soit l'étiologie, nous avons pu voir les ondes lentes persister pendant quatre à six jours avant le retour du tracé à la normale.

Il n'a pas semblé à première approximation que cette persistance ait une signification pronostique fâcheuse.

Cette longue durée possible de la période des perturbations E.E.G. post-critiques va gêner l'interprétation de certains tracés recueillis peu après la crise. Dans une étude comme celle de PETERMANN, la présence d'ondes lentes est souvent constatée sur les tracés recueillis après les convulsions fébriles et sont interprétés comme témoignant d'un dégât cérébral. La date de la prise des tracés n'étant pas précisée, on peut se demander si certaines de ces ondes lentes ne sont pas seulement une anomalie post critique banale. Il paraît donc préférable d'attendre trois à quatre jours pour faire un E.E.G. après une convulsion hyperpyrétique. Au-delà du troisième, quatrième jour, on risque de laisser passer la période assez brève pendant laquelle on a le maximum de chances de recueillir des signes spécifiques.

- la valeur exacte des renseignements fournis par l'E.E.G. mérite d'être discutée; deux questions se posent :

a.- peut-on affirmer que la présence des signes spécifiques d'épilepsie sur un enregistrement E.E.G. suffise à affirmer un mal comitial ?

b.- quelle est, à l'inverse, la signification d'un tracé normal uême recueilli immédiatement après la crise ?

Une réponse à la première de ces questions est délicate. Même en matière d'épilepsie confirmée, nous ignorons les raisons pour lesquelles les signes électriques persistent ou disparaissent dans les périodes intercritiques. Il est seulement probable que la persistance d'une activité électrique de type épileptique a une signification pronostique plus sévère. L'absence de ces signes intercritiques dans les convulsions hyperpyrétiques cadrent assez bien avec leur relative bénignité.

Nous possédons par contre des éléments plus nombreux pour esquisser une réponse à la seconde question. Tous les cliniciens et électroencéphalographistes connaissent la possibilité de tracés normaux dans l'épilepsie la plus authentique. La proportion de tracés normaux varie avec l'âge du sujet, le type de l'épilepsie les procédés de stimulation employés, la fréquence et le rythme des crises convulsives. Il n'est pas étonnant que l'on ne puisse attribuer une valeur certaine, contre l'épilepsie, à un tracé normal.

Dans certains cas, le délai qui s'écoule entre la première crise convulsive et l'apparition des premières anomalies E.E.G. est considérable. Dans deux de nos observations, il s'est écoulé plus d'un an avant que l'E.E.G. ne devienne anormal.

L'une de ces observations est particulièrement intéressante, car les crises étaient fréquentes, sévères et se succédaient à courts intervalles.

Il s'agit de l'enfant Claude V... qui a été hospitalisé dans le service du Professeur THIEFFRY à l'âge de neuf mois pour des crises convulsives.

La première crise était survenue chez cet enfant, à l'âge de sept mois. Il s'agissait d'une crise nocturne, apyrétique, généralisée, tonico-clonique, qui dura cinq minutes. Le lendemain matin survenait une deuxième crise semblable. A l'âge de neuf mois, l'enfant a fait un épisode convulsif sévère. Les crises ont débuté à neuf heures du matin et se sont succédées presque sans interruption jusqu'à 18 heures. Elles étaient tantôt généralisées, tantôt dimidiées, avec mouvements localisés à gauche. Après un bref répit, les convulsions ont repris à 23 heures et ont persisté jusqu'à huit heures le lendemain matin. Il s'agissait alors d'alternance de crises généralisées et dimidiées droites. Il n'y avait pas eu de fièvre avant les crises.

L'enfant est hospitalisé le jour même (2 Octobre 1953).

Pendant son hospitalisation, surviennent trois nouveaux accès convulsifs (le 16 Octobre, 19 Octobre, 23 Octobre 1953) L'E.E.G. pratiqué quelques heures après le second accès est strictement normal.

L'enfant quitte alors le service. Il refait des crises généralisées à intervalles variables (environ une crise par mois). Il est revu en consultation le 6 Janvier 1954, le lendemain d'une crise. L'E.E.G. pratiqué ce même jour montre seulement un rythme de base un peu lent sans aucun signe comitial.

L'électro-encéphalographe considère ce tracé comme probablement normal.

Les crises cependant persistent et à l'âge de 22 mois, le 6 Novembre 1954, l'E.E.G. recueilli cette fois à distance d'une crise, (15 jours) montre pour la première fois des ondes aiguës, des pointes et des pointe-ondes nombreux, soit en bouffées généralisées, soit isolés à maximum droit discret. La stimulation lumineuse intermittente provoque l'apparition des bouffées généralisées, de pointe-ondes, et de polypointes. Le développement psychomoteur de l'enfant continue d'être excellent, les crises sont espacées depuis l'âge de 19 mois et ne surviennent alors qu'au rythme d'une tous les deux mois environ.

Cette installation tardive des anomalies électriques (déjà notée dans l'observation F. Annie) chez le jeune enfant, mériterait d'être étudiée en détail. Même si elle n'est pas fréquente, il est indispensable de bien la connaître pour pouvoir juger raisonnablement non seulement des crises d'hyperpyrexie, mais aussi des hypocalcémies ou de l'épilepsie essentielle.

En définitive, si la méthode E.E.G. constitue un appoint capital dans l'étude des convulsions hyperpyrétiques et de leur pronostic, elle ne permet pas de résoudre tous les problèmes. Il est certain actuellement qu'un E.E.G. normal ne permet nullement d'affirmer le pronostic bénin d'un accident convulsif attribué à l'hyperpyrexie. Le pronostic des convulsions hyperpyrétiques ne peut être immédiatement posé pour chaque cas particulier, il reste du domaine de la probabilité statistique.

3°.- L'avenir des convulsions hyperpyrétiques : Il fait l'objet de nombreux travaux qui aboutissent à des conclusions diamétralement opposées. Certains attribuent aux convulsions hyperpyrétiques une évolution foncièrement différente de celle de l'épilepsie, alors que d'autres confondent toutes les manifestations convulsives dans le même cadre de la comitialité.

Sur le plan théorique, nos connaissances sont insuffisantes pour établir ou rejeter la notion d'une différence de nature entre ces deux types. En l'absence d'une connaissance précise des causes réelles de ce que l'on appelle " épilepsie-maladie ", force est de reconnaître que le processus bio-électrique et bio-pathologique qui préside au déroulement des crises convulsives, est analogue dans les deux cas.

Peu de travaux ont été consacrés à l'étude expérimentale des convulsions par hyperpyrexie. WEGMAN a montré la possibilité de provoquer chez l'animal des crises convulsives par la seule élévation du degré thermique. Plaçant des lapins dans des cages chauffées électriquement, il constate que l'élévation rapide de la température provoque des crises convulsives chez un nombre important d'animaux jeunes. Chez le lapin adulte, par contre, la crise n'est que très rarement obtenue. De même, si l'élévation thermique est réalisée lentement, les crises convulsives sont rares, même avec une température très élevée. Il y a là une bonne concordance avec les enseignements de la pratique et une première base expérimentale, dont l'étude mérite d'être poursuivie.

Sur le plan pratique, les études d'ensemble fondées sur l'observation clinique prolongée d'un grand nombre de convulsions hyperpyrétiques aboutissent à des résultats nuancés. FAXEN estime à 5 % la proportion d'épilepsies secondaires aux convulsions hyperpyrétiques (sur 238 cas).

HERLITZ (424 cas) arrive à un pronostic de 3,2 %

ZELLWEGER, sur 105 enfants atteints de convulsions hyperpyrétiques, trouve ultérieurement 25 % d'épileptiques

PETERMANN arrive à une proportion de 31 %

LIVINGSTON avance le chiffre de 5 %

FRIEDRICHSEN et MELCHIOR ont un résultat voisin de : 2,8 % d'épilepsies résiduelles;

Toutes ces études diffèrent souvent par le matériel étudié et tous les critères diagnostiques adoptés.

La seule conclusion certaine est que la convulsion hyperpyrétique peut être le mode de révélation d'une épilepsie authentique.

Quelle que soit la fréquence réelle de cette éventualité, elle doit demeurer présente à l'esprit et tempérer l'optimisme habituel du pronostic.

Un second aspect du pronostic à distance des convulsions hyperthermiques est à retenir ; la survenue de cet accident en dehors de ses rapports avec l'épilepsie ne révèle-t-elle pas un terrain neuro-psychique particulier ? Quelques auteurs pensent qu'il en est bien ainsi et que le comportement ultérieur de ces enfants est souvent anormal (THIEFFRY)

FRIEDRICHSEN et MELCHIOR tirent des indications similaires de l'étude et de leur statistique déjà citées. Sur 405 enfants suivis, 68 % sont en excellente santé, 2,8 % sont épileptiques, mais 81 enfants ont, à quelque degré, des anomalies psychiques : retard du développement psychique, troubles du langage, de la lecture, associés chez certains à des crises convulsives.

Ce point particulier va donc renforcer la prudence à adopter en ce qui concerne le pronostic des convulsions hyperpyrétiques.

CONCLUSION :

Il n'est pas possible de confondre les crises d'hyperpyrexie avec les crises à froid, car l'avenir de ces deux groupes est statistiquement différent.

Néanmoins, l'avenir de chaque cas particulier de convulsions hyperthermiques doit être très réservé. Il n'existe actuellement aucun critère absolu permettant de distinguer l'épilepsie maladie " des convulsions hyperpyrétiques. Un nombre probablement assez faible de convulsions fébriles, même avec E.E.G. normal évolue vers l'épilepsie.

De surcroît, l'avenir des convulsions hyperpyrétiques semble pouvoir être grevé en dehors de toute crise convulsive par la survenue de troubles du développement psychique.

Il est en pratique nécessaire devant chaque cas particulier de pousser les investigations, en particulier l'interrogatoire.

Les critères suivants doivent être exigés pour admettre la possibilité d'une convulsion hyperthermique.

- apparition lors d'une élévation thermique rapide.
- non répétition des crises, passée la période d'installation de la fièvre,
- type de la crise généralisée à l'exclusion des convulsions focales.
- Durée de la crise : les crises longues de plus de trente minutes doivent faire craindre la reprise des accidents.

Des éléments importants sont apportés par l'E.E.G. : En dehors des ondes lentes post critiques banales, toute anomalie, même non spécifique, est extrêmement suspecte.

CONVULSIONS DE LA 1^{ère} ANNEE ET HYPOCALCEMIE

Les rapports de la tétanie de l'enfant et des convulsions du jeune âge soulèvent depuis fort longtemps toute une série de controverses. Dès 1832, c'est comme " une nouvelle maladie convulsive des enfants ", que TONNELE décrivait pour la première fois la tétanie. Les travaux de Escherich, Thiemich, Chvostek marquent une date importante. Ces auteurs rapportent en effet à la spasmophilie la grande majorité des convulsions infantiles. La plupart des travaux ultérieurs confirment le rôle joué par l'hypocalcémie dans le déterminisme des convulsions infantiles. Tout en connaissant la possibilité des accidents toniques distaux de la tétanie, on insiste sur la fréquence dans le jeune âge des convulsions comme seule manifestation de la maladie. BAKWIN, considère que les convulsions cloniques sont le signe le plus fréquent de la tétanie manifeste, surtout chez le très jeune enfant.

Si la possibilité de " tétanie convulsive " est admise par presque tous, la fréquence de cette affection dans le cadre global des convulsions infantiles reste très discutée. ESCHERICH n'attribuait pas moins de 90 % de l'ensemble des convulsions du nourrisson à la tétanie. Plus récemment LESNE et TURPIN réduisaient ce taux à 30 %. R. DEBRE et J. LEVI arrivent à une conclusion voisine attribuant à la tétanie environ 25 % des convulsions essentielles du nourrisson. Les travaux français les plus récents soulignent une certaine réduction de fréquence. CONTAMIN et CATHALA estiment que l'hypocalcémie n'est en cause dans les crises cloniques que dans 2 à 3 % des cas.

Une telle divergence d'opinions laisse à penser que les critères retenus pour le diagnostic de tétanie ne sont pas les mêmes pour tous. Ce problème n'est, en effet, pas définitivement résolu.

Si tout le monde est d'accord pour définir très largement la tétanie comme une " hyperexcitabilité neuro-musculaire " de cause variable, des divergences apparaissent quand on tente d'en préciser les caractères cliniques, électriques et humoraux.

1.- VALEUR DES DIVERS SIGNES PERMANENTS DE SPASMOPHILIE :

a.- signes cliniques : ils ont été l'objet de nombreuses discussions.

Le signe de CHVOSTECK est considéré par plusieurs auteurs comme pathognomonique de spasmophilie chez le nourrisson (TURPIN et Coll.) Cependant, ceci est contesté.

HEUYER et LEIBOVICI étudiant les rapports du signe de CHVOSTECK avec la calcémie, ne trouvent qu'inconstamment un Calcium abaissé (même après épreuve d'hypocalcémie provoquée), chez des enfants psychiquement anormaux, à l'examen desquels on a découvert un signe de CHVOSTECK.

Le signe de CHVOSTECK a été également noté au cours de certaines encéphalopathies infantiles, chez le prématuré (RIBADEAU DUMAS, LEVESQUE).

Dans notre série, le signe de CHVOSTECK a été noté 27 fois. Or; chez 5 de ces enfants, les crises convulsives étaient manifestement dues à des lésions cérébrales, trois fois vérifiées par l'encéphalographie gazeuse. La calcémie était normale chez 5 de ces enfants. Chez l'un d'eux, le signe de CHVOSTECK s'exagérait très nettement à l'approche des accidents convulsifs et à leur décours, cependant que, dans l'intercrise, il était extrêmement discret. Il s'agissait chez lui d'une épilepsie B.J. en rapport avec une atrophie corticale et ventriculaire droite.

Quatorze enfants avec signe de CHVOSTECK avaient des convulsions non spasmodiques (généralement de cause organique avec parfois encéphalographie anormale), mais il existait, en coïncidence une hypocalcémie ou un rachitisme susceptibles de rendre compte de l'existence du signe du facial.

Il serait d'ailleurs intéressant de reprendre l'étude du CHVOSTECK par les méthodes d'enregistrement graphique comme l'a fait KUGELBERG. La signification du signe suivant le temps de latence de la réponse paraît à cet auteur différente : hyperexcitabilité vraie du nerf pour les temps de latence très courts, réflexe pour les temps de latence plus prolongés.

Il ne paraît pas pour l'instant que l'on puisse accorder au signe de CHVOSTECK une valeur absolue.

Le signe de Trousseau a certainement une très grande valeur. Il paraît malheureusement très inconstant, même dans les tétanies les plus authentiques,

Il en est de même des signes de LUST et d'ESCHERICH.

b.- Les signes électriques n'ont pas tous la même valeur :

- L'hyperexcitabilité galvano-faradique (ESCHERICH) est habituelle au cours de plusieurs affections neurologiques
- l'étude des chronaxies a peu pénétré dans la pratique.
- L'étude électromyographique a paru à TURPIN et LEFEBVRE apporter un argument objectif essentiel au diagnostic.

Pour ces auteurs, l'activité répétitive (doublets et multiplets) constitue un signe certain de tétanie. ALAJOUANINE et son école ont repris récemment cette étude et arrivent à des conclusions identiques; l'activité rythmée et répétitive d'unité motrice est le plus sûr moyen d'authentification de la tétanie.

Il resterait à préciser la fréquence avec laquelle ces anomalies E.M.G. se rencontrent chez les nourrissons. Elles manquaient dans 3 tétanies authentiques, que nous avons étudiées.

c.- Les signes humoraux. Ils ont une valeur fondamentale. Certes, il est bien connu que la tétanie n'est qu'un syndrome qui peut être dû à des causes multiples. Ceci est cependant surtout vrai chez l'adulte. Chez l'enfant, la tétanie est pratiquement toujours hypocalcémique. La forme la plus sûrement authentifiée est la tétanie rachitigène. Selon BAKWIN : "on ne connaît pas chez le nourrisson d'autre tétanie que celle du 'manque' de Vit.D" Cette affirmation est sûrement trop absolue; néanmoins, il s'agit là de la très grande majorité des tétanies du nourrisson.

L'hypocalcémie est donc nécessaire au diagnostic; il n'est pas certain qu'elle soit suffisante pour l'affirmer. Nous y reviendrons.

2.- LES CONVULSIONS CLONIQUES COMME MANIFESTATION DE LA TETANIE DU NOURRISSON :

Il est classique de dire que la convulsion est le plus fréquent des accidents de la tétanie manifeste et ceci, d'autant plus que l'enfant est plus jeune. Avant trois mois, on admet qu'elle en représente la manifestation paroxystique exclusive.

Cette convulsion n'a souvent rien de spécial sur le plan clinique. C'est une crise généralisée tonico-clonique. Inconstamment, quelques phénomènes spéciaux peuvent orienter le diagnostic, quand la convulsion est précédée de phénomènes spasmodiques laryngés. Dans leur forme majeure, ce sont les accidents du grand laryngospasme : crise d'apnée précédée d'une grande inspiration bruyante et pénible précédant la cyanose et la révulsion oculaire. Dans la forme mineure, le début est simplement marqué par un gloussement inspiratoire.

Pourtant le mécanisme des crises convulsives au cours de la tétanie est certainement très différent de celui de la contracture tonique des extrémités des membres.

Celle-ci est un phénomène dont la plupart des auteurs admettent actuellement l'origine périphérique. La contracture paraît liée à l'activité autorythmique des cellules motrices de la corne antérieure. La crise de contracture ne s'accompagne pas de modification des tracés E.M.G. L'éventuelle existence de stimuli venus des centres encéphaliques n'est pas formellement démontrée dans la tétanie commune.

A l'inverse, les convulsions cloniques ont indiscutablement une origine centrale et leur mécanisme bio-électrique semble, au moins dans certains cas, se rapprocher de celui de l'épilepsie. Les études E.E.G. récentes ont montré, au cours de l'hypocalcémie, la possibilité d'anomalies électriques en tous points semblables à celles de l'épilepsie essentielle. ALAJOUANINE et CONTAMIN ont étudié de façon précise le seuil photocardiazolique de deux tétaniques adultes présentant des convulsions généralisées. Dans un de leurs cas, ce seuil était diminué de moitié et revenait à la normale sous l'effet de l'injection intra-veineuse de calcium.

Il s'agit donc, au sens physio-pathologique, d'épilepsies avec hypocalcémie et non de tétanie. Ces deux accidents paroxystiques représentent deux manifestations différentes d'un même trouble causal et il est possible que cette dualité ait des conséquences pratiques.

Ayant précisé ces quelques notions préliminaires, nous présentons nos résultats personnels. Il s'agit seulement, en principe, des convulsions par hypocalcémie. La tétanie sans convulsions cloniques n'est envisagée qu'accessoirement, dans la mesure où existent des anomalies E.E.G.

3.- RESULTATS PERSONNELS :

Vingt-sept observations de crises convulsives associées à une hypocalcémie ont été relevées. Ces observations ne sont pas toutes comparables et doivent être classés en 2 groupes.

a.- Hypocalcémie épiphénomène au cours de l'évolution d'une affection convulsivante.

Il s'agit alors de crises convulsives à début précoce, de cause lésionnelle certaine. Vers 6 à 8 mois, à l'occasion d'un rachitisme, une hypocalcémie fait son apparition. Ce fait ^{ne} mérite d'être signalé que pour éviter l'erreur quand ces enfants sont vus à l'époque où existe une hypocalcémie. Il ne semble pas nécessaire de faire intervenir ici, une cause neurologique à la baisse du calcium,

b.- Hypocalcémie sans lésion cérébrale : ce sont ces observations qui constituent le coeur du problème. On est en présence d'enfants sujets à des crises répétées. La seule explication trouvée est la baisse du taux de calcium sanguin.

- le plus souvent, ces cas évoluent vers la guérison quand l'hypocalcémie est corrigée.

- il est plus rare de voir les crises persister malgré la correction des troubles métaboliques. Ces cas doivent être rangés dans le cadre des épilepsies de cause inconnue, avec les réserves qu'implique un tel diagnostic.

- le groupe a comporte 12 observations. L'existence d'un dégât cérébral a été admise sur les critères suivants :

- constatation d'autopsie : une fois; constatations pneumoencéphalique : quatre fois; retard psychique important : quatre fois; signes neurologiques persistants : trois fois.

1.- Quel est le rôle de l'hypocalcémie dans ces observations ? Il est possible qu'elle joue un rôle favorisant dans le déclenchement des crises, mais elle n'est pas directement en cause et est dominée par la lésion cérébrale.

2.- Est-il possible que la lésion nerveuse soit responsable de l'hypocalcémie ? Il s'agit là d'un problème important mais mal connu. Un certain nombre de résultats cliniques et expérimentaux sont en faveur de cette façon de voir. La baisse du calcium sanguin a été signalée dans les tétanies neurogènes (RIBADEAU - DUMAS - DECOURT - ISH et collaborateurs). Expérimentalement; CONDORELLI observe la survenue d'hypocalcémie avec tétanie à la suite de lésions localisées du thalamus chez le chien. D'autres travaux sont nécessaires à ce sujet.

- le groupe b des hypocalcémies " primitives " comporte 15 observations. 5 de celles-ci sont éliminées pour renseignements insuffisants ou parce que l'hypocalcémie n'est pas sûrement seule en cause et que les crises ne sont pas répétées. Les 10 observations retenues sont rapportées ci-dessous.

OBSERVATIONS

OBSERVATION 1

L'enfant E. Jacques est admis dans le service du Professeur DEBRE, le 25 Février 1953 pour crises convulsives.

- Dans les antécédents personnels de cet enfant, on ne relève rien d'anormal. La grossesse a été bien supportée. L'accouchement à terme a eu lieu le 22 Janvier 1952, le développement pondéral et psycho-moteur a toujours été normal.

- Les antécédents familiaux sont plus particuliers. Le père et la mère sont bien portants, bien qu'un cousin éloigné de la mère ait fait plusieurs convulsions dans son enfance, mais les deux frères de cet enfant ont fait tous deux des crises convulsives. L'aîné (garçon de quatre ans) a fait trois convulsions entre 13 et 16 mois. Le cadet (garçon de 2 ans $\frac{1}{2}$) a fait quatre convulsions vers l'âge de 18 mois. Tous deux sont actuellement en parfaite santé.

La première crise de Jacques est survenue à 10 mois. Il s'est agi d'une crise généralisée tonico-clonique typique avec perte de connaissance et révulsion des yeux vers le haut ayant duré 5 minutes environ. L'enfant était très cyanosé pendant la crise; il a perdu ses urines. Une obnubilation importante a persisté pendant une heure après l'accident.

Depuis ce jour, les crises se sont souvent répétées à intervalles irréguliers (4 jours à 3 semaines) souvent déclenchées par une colère ou une crise de sanglots.

L'enfant est hospitalisé à l'âge de 13 mois.

A l'EXAMEN, on est en présence d'un assez bel enfant de 10 Kgs.

Il existe un discret rachitisme avec chapelet costal et petits bourrelets épiphysaires aux poignets et aux chevilles.

Du point de vue neurologique, les réflexes sont vifs, diffusés, sans clonus. On note un signe de CHVOSTECK d'intensité moyenne. Il n'y a pas de signe de TROUSSEAU.

Le développement psychique est bon.

L'examen radiologique des poignets confirme l'existence d'un rachitisme évolutif.

Le F.O. est normal ainsi que les radios du crâne.

Le calcium sanguin est à 0,077 g/l, le phosphore est à 0,031 g. L'activité phosphatasique est à 24 unités Bodansky.

L'E.E.G. est entièrement normal.

On administre alors à l'enfant 360.000 u.i. de vitamine D₂ avec 1 g. pro die de chlorure de calcium.

Après une crise au début de son hospitalisation, tout est rentré dans l'ordre. Les crises ne se sont pas reproduites jusqu'à maintenant.

RESUME : Crises généralisées chez un enfant de 10 mois, avec hypocalcémie nette et rachitisme, E.E.G. normal. Guérison maintenue depuis plus de deux ans, par le seul traitement calcique.

OBSERVATION 2

L'enfant L. Enzo, est admis dans le service du Professeur R. DEBRE, le 21 Janvier 1953 à l'âge de deux mois pour crise convulsive.

Il n'y a rien à signaler dans ses antécédents familiaux. Par contre, la grossesse a été difficile, une albuminurie importante sans H.T.A. a marqué les deux derniers mois. L'accouchement a eu lieu à terme le 18 Novembre 1952, l'enfant pesait 2.190 g. Il a crié aussitôt.

La première crise a eu lieu à deux mois : crise nocturne tonico-clonique généralisée avec réversion oculaire, sans fièvre. La crise s'est reproduite à plusieurs / dans la nuit.

reprises

L'enfant est aussitôt hospitalisé et l'on constate que son aspect est satisfaisant; (poids 3.600 g).

Il existe un signe de CHOVSTECK très intense et le signe de TROUSSEAU est également trouvé.

Il n'y a rien à signaler par ailleurs du point de vue neurologique.

Dans les quatre premiers jours d'hospitalisation, se produisent 15 nouvelles crises convulsives.

La P.L. et le F.O. donnent des résultats normaux, les clichés osseux montrent un rachitisme en voie de guérison.

Le calcium sanguin est à 0,069 g/l dont 0,028 de calcium ionisé.

Un E.E.G. est pris le 27 Janvier 1953. Le tracé de veille est normal. Par contre, le tracé de sommeil est très perturbé avec des pointes, des ondes aiguës et des ondes lentes amples, anarchiques, généralisées, symétriques. La S.L.I. est négative / On suspecte une comitialité.

Cependant, un traitement vitamino-calcaïque est seul institué: chlorure de Ca : 2 g par jour. Stérogyl : 20 gouttes par jour.

Après deux jours de traitement, les crises qui étaient presubintrantes disparaissent.

L'enfant quitte le service le 14 Février en bon état avec un traitement calcaïque d'entretien.

Un E.E.G. de contrôle est recueilli le 27 Mars : il est normal. Le calcium est à ce moment à 111 mg. Il n'y a plus de signe de CHVOSTECK.

Un nouvel E.E.G. le 27 Août est également normal.

Cet enfant, revu, est actuellement en très bon état à l'âge de deux ans $\frac{1}{2}$.

RESUME : crises généralisées chez un enfant de deux mois hypocalcémie. E.E.G. altéré mais sans signes spécifiques de comitialité. Guérison par le seul traitement vitamino-calcaïque avec normalisation du tracé.

O B S E R V A T I O N 3

L'enfant M. VERA, est admise dans le service du Professeur Agrégé THIEFFRY le 11 Avril 1951, à l'âge de 5 mois pour crises convulsives.

C'est une première enfant. Les parents sont bien portants, il n'y a jamais eu de convulsions chez les ascendants et collatéraux.

La grossesse et l'accouchement ont été entièrement normaux. L'enfant pesait 3 Kg 500. Elle a eu une croissance normale. Son développement psycho-moteur est excellent.

A l'âge de 5 mois, surviennent brusquement deux crises séparées par huit jours d'intervalle. Ce sont des convulsions tonico-cloniques, avec réversion oculaire, cyanose, écume aux lèvres.

Depuis l'âge de cinq mois également, l'enfant présente de temps à autre, un gloussement inspiratoire, qui persiste pendant quelques secondes, sans phénomènes asphyxiques. Une nouvelle crise se produit le jour d'admission.

A l'EXAMEN, on note un cranio-tabès important avec ramollissement des sutures, un chapelet costal discret. Il existe un signe de CHVOSTECK d'intensité moyenne, pas de signe de TROUSSEAU. Les clichés des poignets confirment l'existence d'un léger rachitisme. Le calcium sanguin est à 0,072 g/l.

L'E.E.G. est normal.

Un traitement vitamino-calcique est institué. Les crises ne se sont pas reproduites. L'enfant est maintenant âgé de 4 ans $\frac{1}{2}$.

RESUME : crises généralisées tonico-cloniques chez une enfant de 5 mois, rachitique, hypocalcémie, E.E.G. normal. Non reproduction des crises après traitement vitamino-calcique.

O B S E R V A T I O N 4

L'enfant M. Jean-Luc est hospitalisé dans le service du Professeur R. Debré, le 20 Février 1948 à l'âge de 11 mois pour crises convulsives généralisées.

Il n'y a rien d'anormal dans la famille de cet enfant. Il est né au terme d'une grossesse normale. L'accouchement a été facile, le poids de naissance était de 3.500 g.

Le 20 Février 1948 au matin; l'enfant est fébrile (38°5). Vers 9 heures du matin, se produit la 1ère crise, généralisée tonico-clonique avec révulsion oculaire et perte de connaissance; elle dure $\frac{3}{4}$ h. Elle est immédiatement suivie par d'autres crises analogues qui vont se prolonger pendant plusieurs heures. Les crises ne sont séparées que par de courtes phases de torpeur entrecoupées de secousses musculaires.

L'enfant est admis aux Enfants Malades à 18 h. A ce moment, le coma est complet, la température à 39°4. Il n'y a pas de signe de localisation neurologique ni infectieuse. Il n'y a pas de rachitisme, ni de signe de CHVOSTECK.

Deux nouvelles crises se produisent le soir même.

Pendant les jours qui suivent, les crises persistent en s'espaçant un peu, sous l'influence du gardénal (0,10 g pro die). Elles sont, tantôt généralisées, tantôt limitées à l'un ou l'autre des deux héli-corps mais à début généralisé.

La fièvre baisse et n'est plus qu'à 37°7 le 25 Février, cependant que les crises persistent.

Divers examens sont effectués :

- E.E.G. quelques heures après une crise gauche, le 25 Février; absolument normal.

- Calcémie le 25 Février à 0,075 g
le 27 Février à 0,054 g

- Phosphore 0,02 g, Phosphatases 2,6 unités Bodansky

- Fond d'oeil et radios du crâne normaux

- Electrodiagnostic de stimulation et E.M.G. pratiqués sur l'extenseur commun et le premier inter-osseux dorsal sont entièrement normaux (J. LERIQUE).

Un traitement vitamino-calorique est alors institué : chlorure de calcium 3 g pro die pendant 10 jours joint à 360.000 u.i. de vitamine D₂. Les crises convulsives déjà très espacées depuis le 26 Février, cessent complètement avec l'institution du traitement le 28 Février.

Le 10 Mars, le taux du Ca est remonté à 102 mg. et l'enfant paraît en bon état.

Une P.L. de contrôle est pratiquée, qui ramène un liquide clair contenant 1 leucocyte/mm³ et 0,20 g d'albumine.

L'enfant sort en bon état le 13 Mars 1948. Il a été perdu de vue depuis.

RESUME : état de mal convulsif fébrile avec hypocalcémie très importante. E.E.G. normal.

OBSERVATION 5

L'enfant S. Gérard est admis dans le service du Professeur J. Marie aux Enfants-Malades le 22-12-53 pour fièvre et convulsions.

ANTECEDENTS : cet enfant est né le 11 Décembre 1952, la grossesse et l'accouchement ont été normaux. Développement satisfaisant. Un frère aîné a fait une crise convulsive unique à l'âge de un an $\frac{1}{2}$ au cours d'une mastoïdite.

Le début de la maladie remonte au 3 Décembre 1953. A cette date, s'installe une fièvre à 38 - 38°5 avec toux fréquente.

Le lendemain 4 Décembre, l'enfant est amené par sa mère à la consultation des Enfants-Malades. Il fait alors sa première crise convulsive.

Cette crise débute par une révulsion oculaire avec cyanose. Elle est surtout tonique, cependant, on note la présence de mouvements cloniques très brefs des extrémités et de la mâchoire. La crise dure 10 minutes.

A son décours, on trouve un signe de CHVOSTECK et un signe de MUST très nets. La température est alors à 39°5.

L'enfant est hospitalisé pendant une semaine. Il reçoit de la pénicilline et du gluconate de Ca. Le 9-12, la calcémie est à 90 mg par litre, Ca ionisé à 38 mg, P : 40 mg/litre, phosphatases 11 unités BODANSKY, pH 7,48, protides 78 g/litre.

Le 14-11-1953 : la fièvre remonte à 39°4. Le 22 Décembre, alors que la température est à 37°9, l'enfant fait une 2^{ème} crise, avec révulsion oculaire, purement tonique. Une 3^{ème} crise, avec mouvements cloniques se produit l'après-midi, et l'enfant est à nouveau hospitalisé.

A l' EXAMEN : enfant en bon état, pesant 9,100 Kg. La température est à 38°6. Les champs pulmonaires sont encombrés de râles bronchiques multiples. Il existe de discrets bourrelets épiphysaires, pas de signe de CHVOSTECK ni de TROUSSEAU.

La calcémie : est à 0,074 g/litre (23-12) les phosphatases alcalines à 15 u. Bodansky.

Les olichés du poignet montrent un léger rachitisme.

F.O. radiographies du crâne, examen des urines sont négatifs.

L'E.E.G. (23.12) montre sur un rythme de base rare à 5-6 c/s. des ondes lentes très amples généralisées à prédominance frontale et occipitale. Quelques pointes isolées sont recueillies en rolandique droite.

CONCLUSION : tracé nettement altéré sans signes d'épilepsie, sans localisation.

Un traitement vitamino-calcaïque est aussitôt entrepris :
Cl2 Ca 4 g/jour - 360.000 u.i. de vitamine D2.

Le 11 Janvier 1954 : la calcémie est à 110 mg

Le 13 Janvier 1954 : éruption d'une varicelle typique, peu fébrile.

2^{ème} E.E.G. : Le 16-1-1954. Il persiste des ondes lentes et aiguës amples, nombreuses, isolées postérieures, à prédominance gauche et en opposition de phase assez constante en pariétale gauche.

La possibilité d'une comitialité est envisagée.

L'enfant sort en bon état le 22 Février 1954. Un troisième E.E.G. est recueilli le 26 Février 1954. Il est normal.

~~Un quatrième E.E.G.~~ est fait le 29 Mars 1954. Il est également normal.

RESUME : Trois crises convulsives accompagnées d'une hypocalcémie à 75 mg. E.E.G. altéré sans signe spécifique de comitialité. Persistance d'altérations électriques malgré une calcémie normale. Normalisation ultérieure des tracés.

O B S E R V A T I O N

L'enfant S. Anniok, âgée de 8 mois, entre le 17 Février 1952 dans le service du Professeur DEBRE pour crises convulsives.

Antécédents : enfant unique née normalement le 16 Juin 1951; père et mère bien portants. Développement psycho-moteur satisfaisant.

La première crise convulsive a eu lieu à l'âge de 7 mois au cours d'une rhino-pharyngite. La température au moment de la crise était à 38°7. Il s'est agi d'une crise généralisée débutant par un gloussement inspiratoire avec cyanose. La crise a été essentiellement tonique. Quelques clonies ont été cependant notées. La durée de l'accès a été de 5 minutes, puis l'enfant s'est endormie.

Huit jours plus tard, sans fièvre, est survenue la deuxième crise, sans gloussement inspiratoire, tonico-clonique typique.

Depuis, cinq nouvelles crises semblables se sont produites.

A l'EXAMEN : on est en présence d'un enfant de 8.350 g présentant un discret rachitisme avec bourrelets éphysaires et chapelet costal. Il n'y a pas de signes neurologiques. On ne trouve ni signe de CHVOSTECK, ni signe de TROUSSEAU.

A l'examen : belle enfant, très vive, essayant de marcher, sans aucun signe de rachitisme clinique. Il n'y a pas de signe de CHVOSTECK ni de TROUSSEAU. Le reste de l'examen est normal. Les clichés des poignets confirment l'absence de rachitisme.

La calcémie est à 0,076 g % (11 Mars 1948).

Le diagnostic de tétanie est évoqué malgré l'absence de rachitisme et un traitement calcique et vitaminé est institué (Cl₂ Ca 2 g, vitamine D₂ solution aqueuse 15 gouttes).

La calcémie est à 0,099 g % le 17 Mars 1948. Le 19 Mars, se produit une nouvelle crise généralisée.

On pense alors à la possibilité d'une comitialité et l'on prescrit du gardénal (0,06 g); deux nouvelles crises surviennent (24 et 30 Mars).

L'E.E.G. (31 Mars 1948) montre un rythme de base labile à 6, 7 c/s. Le tracé est symétrique sans pointes ni ondes anormales. La S.L.I. est inefficace.

L'enfant quitte le service le 7 Avril 1948. Elle a été perdue de vue.

RESUME : Crises convulsives répétées attribuées d'abord à l'hypocalcémie. Persistance des crises malgré un taux de Ca revenu à la normale. E.E.G. normale. Epilepsie idio-pathique possible.

OBSERVATION 8.

L'enfant S. Patrick est admis dans le service du Professeur Agrégé THIEFFRY, le 13 Novembre 1953, à l'âge de 8 mois $\frac{1}{2}$ pour crises convulsives.

Antécédents : père et mère en bonne santé. Grossesse et accouchements normaux, cri immédiat, développement pondéral et psychomoteur excellent.

La veille de l'hospitalisation, le 12 Novembre 1953, a eu lieu une crise convulsive brutale à 21 heures, avec perte de conscience initiale, révulsion des yeux vers le haut. Mouvements tonico-cloniques limités à l'hémicorps droit. Une gêne inspiratoire importante avec cyanose accompagnait la crise. La température était de 38°1.

Les clichés du poignet confirment l'existence d'un léger degré de rachitisme. La calcémie est 0,077 g %/.. Le phosphore à 0,044 g %/.. les phosphatases à 18 u - Bodansky.

Evolution : le 22 Février 1952. On assiste à une crise généralisée typique, avec révulsion oculaire et phase clonique longue (cinq minutes). La température est à 40°, en rapport avec l'évolution d'une infection respiratoire aiguë. Un traitement par Cl2 Ca 1 g,50/jour et vitamine D2, quinze gouttes de solution aqueuse, est décidé.

Le 7 Mars 1952 la calcémie est à 0,090 %, le phosphore à 0,046 %, les phosphatases à 14 u-Badansky.

L'enfant sort le 9 Mars, en bon état, n'ayant plus eu de crises.

L'E.E.G. pratiqué le 25 Mars montrait un rythme de base assez net de 5 à 6 c/s sans ondes lentes ni pointes. La S.E.I. était inefficace : tracé normal.

Actuellement (mars 1955), l'enfant est bien portante et n'a jamais eu de crises.

RESUME : crises tonico-cloniques répétées avec hypocalcémie nette et rachitisme. E.E.G. normal, guérison semblant stable à la suite d'un traitement vitamino-calcique.

OBSERVATION 7

L'enfant S. Daniel est admis dans le service du Professeur Agrégé THIEFFRY à l'âge de 8 mois $\frac{1}{2}$ le 10 Mars 1948 pour crise convulsive.

Antécédents : la grossesse a été marquée durant ses derniers mois par d'importants oedèmes. L'accouchement a eu lieu par forceps à la vulve. Le cri a été immédiat, mais l'enfant est resté cyanosé 24 heures. Il n'y a rien à signaler dans sa famille.

La première crise a eu lieu à 7 mois. Il s'est agi d'une convulsion généralisée tonico-clonique qui a duré 3 minutes, avec révulsion oculaire. La température était normale immédiatement après la crise. Depuis cette date, jusqu'à l'hospitalisation de l'enfant, six autres crises ont eu lieu. Le développement psychomoteur est resté satisfaisant.

Après la crise, la mère signa le une parésie de quelques heures, touchant les membres supérieurs et inférieurs droits.

A l'examen du 13 Novembre 1953, il existe des signes évidents de rachitisme et un S. de CHVOSTECK. L'examen neurologique est strictement normal, ne montrant en particulier aucune asymétrie de forces musculaire ou de tonus. Le périmètre crânien est de 48 cm.

La P.L. retire un liquide clair normal.

Les fonds d'yeux sont normaux.

Les radiographies du crâne sont normales.

La calcémie est à 0,074 g %.

L'E.E.G. montre un rythme de base rare à 5 c/s, sur lequel s'inscrivent des ondes lentes bifrontales, quelques pointes, peu nettes, très peu amples, isolées, antérieures gauche. La S.L.I. est inefficace.

CONCLUSION : tracé altéré sans signes spécifiques de mal épileptique.

Le traitement vitamino-calcaïque va ramener à la normale le taux du calcium (0,103 g % le 21 Novembre 1953) cependant que la crise convulsive restera unique.

RESUME : Crise convulsive unique avec calcémie à 0,074 %

E.E.G. légèrement altéré sans signe spécifique de comitialité. Guérison apparente par le traitement calcaïque.

OBSERVATION 9

L'enfant M. Monique est admise le 24 Août 1951 dans le service du Professeur R. DEBRE pour crises tétaniques.

Antécédents : cette enfant de 3 mois $\frac{1}{2}$ est née au terme d'une grossesse normale, l'accouchement a été sans incident.

Son père et sa mère sont bien portants. Cependant, la mère, âgée de 36 ans, est porteuse d'un petit goitre simple.

Une sœur âgée de 4 ans a fait entre 2 ans et 2 ans $\frac{1}{2}$ des crises de tétanie avec hypocalcémie qui ont cédé à l'administration de calcium.

Maladie actuelle : la première crise s'est produite le troisième jour de la vie. Les crises débutent par un gloussement inspiratoire. Puis, il s'installe une hypertonie avec pieds et poings fermés, membres supérieurs en flexion.

Cette phase tonique constitue parfois tout l'accès. D'autres fois, une phase clonique généralement brève lui succède.

Les crises sont extrêmement fréquentes, survenant plusieurs fois par jour.

Un traitement par le tachystérol est entrepris dès la fin de la première semaine. Les crises deviennent très rares.

Cependant, une somnolence s'installe, qui fait interrompre le traitement : les crises reprennent au rythme précédent et l'enfant est hospitalisée.

A l'examen : on note un spasme carpo-pedal très violent. Le signe de CHVOSTECK est extrêmement intense. Il n'y a pas de signe de TROUSSEAU, mais un signe de LUST. Il n'existe aucun signe de rachitisme. Par ailleurs, le développement pondéral et psychique apparaît bon.

L'examen radiologique du crâne et des poignets donne des résultats normaux.

La calcémie est à 0,066 g %, la réserve alcaline à 40 volumes. Le liquide céphalorachidien est normal, une ponction sous-durale bilatérale reste blanche.

Un électrodiagnostic de stimulation doit être abandonné devant la violence des réponses. L'EMG est normal.

Un traitement par la Cl_2 Ca et la vitamine D₂ amène presque instantanément la disparition des crises. La calcémie remonte à 118 mg %. Le phosphore sanguin est à ce moment à 56 mg. Les phosphatases à 1,8 u. Bodansky.

L'enfant sort en très bon état avec un traitement calcique d'entretien.

L'E.E.G. pratiqué à deux reprises le 16 Novembre et le 14 Janvier 1952 a chaque fois été normal.

RESUME : tétanie à début néo-natal.

Guérisson par un traitement calcique, E.E.G. normal.

OBSERVATION 80

L'enfant B. Catherine entre dans le service du Professeur R. DEBRE, le 3 Mars 1954, à l'âge de 1 mois pour crises convulsives.

Antécédents : née le 5 Février 1954, grossesse troublée à partir du sixième mois (douleurs, col entr'ouvert, quelques traces d'albumine dans les urines sans hypertension). Accouchement normal, respiration immédiate, pas de cyanose.

L'allaitement a été d'emblée artificiel au lait Gallia sec, demi-écrémé. Le poids de naissance a été repris à huit jours. C'est un deuxième enfant, la mère a fait auparavant plusieurs fausses couches. Le premier enfant prématuré de sept mois et demi est décédé quelques minutes après la naissance.

Maladie actuelle : les toutes premières crises semblent être apparues le deuxième ou le troisième jour de la vie, très limitées. Le sixième jour, les crises deviennent plus violentes. Elles se manifestent sous forme de secousses cloniques du bras droit avec phénomène de la main d'accoucheur du même côté. Il n'y a pas de cyanose, pas de réversion oculaire.

Une P.L. est alors pratiquée qui ramène un liquide normal.

L'enfant est mis au gardénal (0,03 g) et au chlorure de calcium à la dose de 1,5 g. Malgré ce traitement, les crises persistent à raison de plusieurs par jour. Elles se généralisent, tout en débutant et prédominant au membre supérieur droit.

A partir du 28 Février, les crises sont très intenses. En moyenne, une crise tonico-clonique toutes les heures, même pendant le sommeil avec mouvements rythmés des paupières et de la face et regard fixe sans réversion oculaire, mouvements brusques de la langue et du menton; secousses cloniques des quatre membres. Les crises ne sont jamais accompagnées de fièvre.

L'enfant est alors admise à la Clinique des Enfants.

A l'examen le 3 Mars, on trouve un nourrisson de 3,800 g, s'alimentant bien, apyrétique. L'examen somatique ne révèle pas d'anomalies, il n'y a aucun oedème. L'examen neurologique montre peu de choses. L'enfant tend à tourner la tête à gauche. Il existe un signe de CHVOSTECK peu intense. Les réflexes primaires sont présents.

Les crises persistent à raison de cinq à six par jour. Elles débutent à droite au membre supérieur, durent parfois jusqu'à 25 min.

Dans l'intervalle des crises, existent parfois des accidents mineurs : raidissement du bras droit qui s'élève tandis que le visage se crispe légèrement, regard fixe, puis l'enfant se met à pleurer.

Une nouvelle P.L. est pratiquée qui ramène un liquide normal. Le F.O. est normal. Les réactions serologiques pour la toxoplasmose sont négatives. Mais la calcémie est à 0,051 g par litre, le 10 Mars. Le diagnostic de tétanie néo-natale est alors envisagé (le traitement barbiturique entrepris précédemment avait d'ailleurs été totalement inefficace, ne réduisant même pas la fréquence des crises).

Le phosphore est à 75 mg, les protides à 60 g/l. (12 Mars)
la phosphatase alcaline à 4 u. Bodansky.

Dans les urines :

Phosphatases urinaires 2,75 = 19,3 m Eq P2 O5

Ca urinaire 68 mg.% = 3,4 m Eq

pH urinaire 5,4

Chlore 14 m Eq

H + 70 m Eq

NH 4 96 m Eq

Acide acétylacétique 18 m Eq

Glucose = traces, environ 0,50 g/l.

Le traitement comporte le remplacement du lait de vache par du lait de femme et l'administration de Cl2 Ca 2 g/jour.
Le 17 Mars, le calcium reste bas à 58 mg/l.

L'EEG le 12 Mars montre un rythme de base net à 5,6 c/s normal, symétrique, quelques ondes lentes et pointes, peu amples, prérolandiques et rolandiques droites.

Sur le tracé de sommeil, les ondes lentes et pointes sont beaucoup plus amples et nombreuses rolandiques droites diffusant sur tout l'hémisphère droit et un peu à gauche.

Une crise localisée aux membres supérieurs et à la face à gauche est enregistrée. Elle se marque par des pointes et des ondes aiguës de 5 à 8 c/s très nombreuses et amples, étroitement localisées à la région motrice droite pendant 2 minutes ½.

CONCLUSION : foyer rolandique droit actif avec caractère épileptique surtout pendant le sommeil et la crise.

Evolution : les crises cessent dès le deuxième jour du traitement.

Des troubles digestifs avec vomissements et chute de poids font leur apparition. Un deuxième E.E.G. est fait le 15 Mars. Il révèle quelques anomalies non paroxystiques temporales droites. Mais l'enfant n'a pas dormi.

Des clichés du squelette révèlent des images anormales consistant en une diminution de densité du tissu osseux avec réaction périostique nette en double contour. Les parois du canal médullaire sont irrégulières.

Le 20 Mars l'enfant vomit toujours. La coproculture révèle la présence d'un colibacille 111 B₄.

Le calcium est à 65 mg, le phosphore à 41 mg, l'activité phosphatasique à 43,5 u. Bodansky. Le lactate de calcium a remplacé le Cl₂ Ca depuis le 19.

Le CHVOSTECK réapparaît le 22 Mars. Le 24 au soir, des crises généralisées et localisées à droite et à gauche réapparaissent. Le Cl₂ Ca est repris et les crises disparaissent le 27.

Le 1er Avril, on note encore une grande crise spastique avec apnée.

Le 2, l'enfant est en bon état; la calcémie est à 55 mg. Le 5, le taux du calcium est de 65 mg par litre.

Un troisième et quatrième E.E.G. sont pratiqués le 17 Mars et le 3 Avril; ils sont normaux.

L'EMG ne montre pas de doublets, mais permet de conclure à une tétanie latente (Dr J. LERIQUE).

L'enfant quitte le service le 8 Avril 1954.

Il est réhospitalisé pour contrôle le 17 Mai 1954.

- son état est satisfaisant

- les clichés des membres montrent des bandes sombres diaphysaires, témoignant d'une fixation importante de calcium au niveau du squelette. Le calcium est à 24 mg, le phosphore à 83 mg, les phosphatases à 11,5 u. L'urée sanguine, l'inogramme plasmatique sont normaux.

Un nouvel E.E.G. (21 Mai 1954) est normal, remarquable seulement par l'abondance, la stabilité et la rapidité du rythme de base. Il n'y a pas eu de crise depuis la sortie de l'hôpital le 8 Avril.

RESUME : Crises néo-natales de type Jacksonnien, d'abord droites, puis gauches, alternant avec des crises généralisées; hypocalcémie et hyperphosphorémie. E.E.G. : foyer électrique rolandique droit net. Disparition des crises et des signes électriques par le traitement calcique et non par le gardénal. Modifications osseuses et activité phosphatasique inhabituelles dans une tétanie néo-natale.

L'étude de ces 10 observations permet un certain nombre de remarques.

Une première remarque est d'ordre très général :

Il est très difficile d'affirmer avec une absolue certitude le diagnostic de convulsions par hypocalcémie dans plusieurs observations. En particulier, la disparition des crises convulsives en corrélation avec un traitement calcique n'a de signification que lorsque l'on peut contrôler avec plusieurs années de recul la non reproduction des accidents. Il est certain également que la normalisation d'un tracé électrique est trop souvent observée dans les quelques jours qui suivent une crise d'épilepsie banale pour pouvoir être rapportée sûrement au retour à la normale d'une calcémie basse.

- En réalité, ces observations se rattachent à plusieurs types,

- 1.- les unes (obs. I - II - III - VI et VIII) se rattachent à la tétanie rachitigène classique. Outre l'hypocalcémie, on note ici l'existence d'un rachitisme clinique et radiologique. L'attribution des accidents convulsifs à la tétanie hypocalcémique s'appuie, dans ces cas, sur des arguments très solides.
- 2.- Les observations IX et X ont trait à des " tétanies néo-natales ". Ce cadre est beaucoup moins bien individualisé que celui de la tétanie rachitigène du nourrisson de 6 à 18 mois.
- 3.- Enfin, les observations IV - V et VII sont celles de nourrissons déjà grands, qui présentent une hypocalcémie sans signes certains de tétanie ni de rachitisme. Il est intéressant de remarquer que c'est dans ce groupe que le rôle de l'hypocalcémie dans le genèse des crises est le plus douteux.

Nous voudrions après ces quelques remarques, reprendre l'étude des caractères des convulsions par hypocalcémie.

a.- FREQUENCE : elle paraît actuellement faible. Les pourcentages de 20 à 25 % admis il y a une vingtaine d'années paraissent maintenant trop élevés. Ceci est dû probablement en très grande partie à la diminution considérable de la fréquence du rachitisme. La proportion que nous trouvons est également celle que suggère H.P. CATHALÉ : 2 à 3 % de l'ensemble des convulsions de l'enfance. GOTTA et ODORIZ, sans donner de chiffres, soulignent également la rareté de l'association tétanie - épilepsie et même de la constatation d'anomalies purement électriques au cours de l'hypocalcémie. Ces anomalies E.E.G. se rencontrent pourtant dans des tétanies vraies, sans association de convulsions cliniques. Nous les rencontrons dans deux observations de tétanie non convulsive (sur une dizaine de cas étudiés).

Cette proportion assez faible des accidents convulsifs par hypocalcémie ne doit jamais faire négliger ce diagnostic. En effet, les possibilités thérapeutiques qu'il offre et son pronostic spécialement favorable justifient, sans aucun doute, sa recherche dans chaque cas. Si l'on n'adopte pas une attitude systématique, on laissera nécessairement échapper quelques cas de convulsions hypocalcémiques. Il n'est pas en effet de signe clinique, ni électrique absolument pathognomonique.

b.- CARACTERES CLINIQUES : trois signes cliniques peuvent orienter vers le diagnostic d'hypocalcémie.

- 1.- Le début de la crise par une gêne respiratoire : difficulté à l'inspiration qui est souvent bruyante. C'est un signe de valeur, mais inconstant. Il n'est noté que deux fois dans les observations ci-dessus.
- 2.- La constatation d'un rachitisme est un signe essentiel (R. DEBRE) il peut manquer dans les convulsions par hypocalcémie néo-natales, et il est noté 5 fois dans nos cas.
- 3.- Les signes de tétanie latente sont inconstants. Le signe de LUST n'est retrouvé que deux fois. Le signe de TROUSSEAU manque dans toutes nos observations. Enfin, le signe de CHVOSTECK est habituel mais on a vu qu'il ne peut être tenu pour absolument caractéristique.

c.- CARACTERES E.E.G. : pas plus que les signes cliniques, ils ne sont suffisants, ni pour affirmer le diagnostic d'hypocalcémie, ni pour le rejeter à coup sûr. Il semble bien de plus qu'ils apportent plus de difficultés d'appréciation que d'éléments diagnostiques.

En effet, toutes les études récentes à ce propos, ont montré la possibilité de tracé E.E.G. perturbés. Certains de ces tracés ont tous les caractères des tracés habituels de l'épilepsie.

Ces anomalies peuvent disparaître par le seul traitement calcique.

GOTTA et ODORIZ, CASTILLO, MENFREDI et BALZE, TAUBENHAUS, AMYOT et VASQUEZ KLOTZ et Coll, ALAJOUANINE et Coll. MARTELL ont précisé, dans plusieurs publications, les résultats de l'étude de l'E.E.G. chez l'adulte. Récemment, J. MARIE, SALET et Coll. se sont attachés aux mêmes problèmes chez l'enfant. Diverses tentatives d'appréciation du rôle de l'hypocalcémie dans la genèse des dysrythmies cérébrales ont été faites.

1.- FREQUENCE DES ANOMALIES ELECTRIQUES AU COURS DE L'HYPOCALCEMIE :

Elle est assez faible, et il ne faut pas perdre de vue que l'E.E.G. des hypocalcémiques est le plus souvent normal même après stimulation.

GOTTA et ODORIZ trouvent des tracés normaux dans dix cas d'hypocalcémie de l'adulte. Sur 6 cas, accompagnés d'épilepsie, trois seulement ont des anomalies d'ailleurs non spécifiques de l'E.E.G. Dans nos dix observations, il n'y a que 3 E.E.G. anormaux.

2.- TYPE DES ANOMALIES E.E.G. RENCONTREES DANS L'HYPOCALCEMIE :

- les anomalies les plus habituelles ne sont pas du type épileptique. Elles sont de deux ordres : soit ralentissement du rythme de base avec augmentation de l'amplitude rappelant les tracés recueillis sous hyperpnée (l'hyperpnée accentue d'ailleurs fortement la netteté de ce type de tracé au cours de l'hypocalcémie), soit rythmes rapides et de faible amplitude. Ce type de tracé diffère très peu de certains rythmes rapides physiologiques.

Ces deux types de tracés évoluent en général de façon tout à fait parallèle au taux de la calcémie (GOTTA - TAUBENHAUS, MORIN et GRAVELEAU).

- Les accidents de type épileptique sont plus rares. Il s'agit de pointes ou de pointe-ondes diffus indiscernables de ceux de l'épilepsie lésionnelle ou idiopathique, la plus authentique. Ces accidents épileptiques s'inscrivent sur des tracés à rythme de base normal, ou en association avec des rythmes lents. Il faut remarquer que les signes électriques d'épilepsie ne vont pas nécessairement avec des crises convulsives cliniques. J. MARIE rapporte plusieurs observations de tétanie non convulsive avec E.E.G. épileptique. Nous en retrouvons personnellement 2 observations.

La présence d'éléments E.E.G. épileptiques n'a été jusqu'à présent rapportée que dans les tétanies avec hypocalcémie. Souvent même chez l'adulte il s'agit de tétanies parathyroéoprives.

Il n'y a aucun rapport apparent entre le taux du calcium et l'importance des altérations de l'E.E.G.

Enfin, dans quelques rares cas, a pu être obtenue la preuve directe du rôle de l'hypocalcémie dans la genèse de ces éléments épileptiques.

L'injection de Calcium dans la circulation, sous E.E.G. a pu ramener de façon instantanée, le tracé à la normale (ALAJOUANINE et CONTAMIN). Ceci est cependant inconstant (J. MARIE).

- Le " seuil épileptogène " dans l'hypocalcémie et la tétanie : il y a peu de documents rapportés, à ce sujet. Chez l'adulte, le seuil photocardiazolique a été trouvé abaissé par ALAJOUANINE et CONTAMIN dans une tétanie hypocalcémique. KLOTZ a rapporté une observation de tétanie normocalcémique avec E.E.G. normal au cours de laquelle le seuil photocardiazolique était à 50 % de la normale. Chez l'enfant, le seuil photocardiazolique est éminemment variable d'un cas à l'autre. De surcroît, sa recherche apparaît dangereuse (I. NECKHOROCHEFF).

Il est donc prématuré de faire intervenir la notion d'abaissement du seuil épileptogène comme facteur déterminant des convulsions cloniques dans la tétanie de l'enfant, les notions acquises sont en effet beaucoup trop fragmentaires.

- Possibilité d'anomalies électriques focales au cours de l'hypocalcémie -

les signes épileptiques trouvés à l'E.E.G. des hypocalcémies sont pratiquement toujours des signes diffus, sans aucune focalisation. Cette diffusion des signes cadre bien avec la diffusion du trouble métabolique, qui est présent au niveau de chaque capillaire cérébral. Tout récemment pourtant, J. MARIE, SALET et coll. ont fait état de plusieurs cas de convulsions partielles avec foyer électrique précis au cours de l'hypocalcémie. Dans notre observation X, on trouve aussi l'association hypocalcémie, foyer épileptogène limité. Enfin, l'observation déjà citée d'ALAJOUANINE et CONTAMIN est également une épilepsie partielle, à type de crises toniques sous-corticales unilatérales.

Une telle association ne peut être admise sans discussion, car on sait bien que toute épilepsie focale fait présumer l'existence d'une lésion cérébrale circonscrite.

Pourtant, l'équation foyer E.E.G. = lésion anatomique focale est certainement en défaut dans nombre de cas. La pratique des interventions neuro-chirurgicales sur des foyers épileptogènes a montré que ces zones pouvaient être macroscopiquement et microscopiquement normales. Nombre de cas d'épilepsie temporale avec projection électrique précise ne paraissent pas relever d'une lésion anatomique des lobes temporaux. LENNOX a insisté récemment sur la mobilité des foyers électriques dans l'épilepsie de l'enfance. PENFIELD et JASPER admettent l'existence de projections corticales limitées à partir du système "centrocéphalique". Tout ceci plaide en faveur de la possibilité de signes électriques en foyer, même dans les épilepsies de cause métabolique.

Néanmoins, tant que nous ignorerons le processus intime qui préside à l'apparition d'un foyer épileptique, il paraît risqué de rapporter l'existence de tels foyers à des troubles métaboliques.

En pratique, la conduite à tenir en présence d'une épilepsie focale ne doit pas varier. Il reste nécessaire d'utiliser tous les moyens susceptibles de mettre en évidence une lésion anatomique. Même en cas de résultat négatif, il importe de reprendre ultérieurement les investigations et de réserver le pronostic. Toute autre ligne de conduite est sans doute prématurée et hasardeuse.

Il n'est d'ailleurs nullement exclu qu'un facteur lésionnel joue un rôle dans la localisation des crises convulsives par troubles métaboliques. C'est à un tel facteur (calcification dans le noyau caudé,) qu'ALAJOUANINE et CONTAMIN attribuent la localisation des crises de leur malade. Il peut être indiqué éventuellement d'agir à la fois sur le facteur général métabolique et sur le facteur local.

- Le mécanisme d'action de l'hypocalcémie : sur les cellules cérébrales échappe encore. Il est peu probable qu'il s'agisse d'un rôle modérateur direct du calcium, jamais démontré en matière d'épilepsie.

L'hypothèse d'une hyperhydratation cellulaire due au déséquilibre calcique a pour elle un certain nombre d'arguments expérimentaux.

Il est vrai que ce fait a surtout été étudié dans les hypocalcémies des insuffisances parathyroïdiennes.

d.- LE PROBLEME DE LA TETANIE NEO-NATALE est posé par nos observations IX et X. On admettait généralement en France la réalité de la tétanie rachitigène du nourrisson de 3 à 18 mois qui reste la forme la mieux individualisée et d'authenticité la mieux établir.

C'est surtout aux U.S.A. que s'est fait jour et a progressé la conception d'une tétanie néo-natale pouvant expliquer un grand nombre des convulsions observées dans les premiers jours de la vie.

Le syndrome de tétanie néo-natale fut d'abord décrit en 1913 par KEHRER d'après six cas, marqués par des " spasmes ", des oedèmes, des vomissements et parfois de la fièvre, guéris par l'administration de calcium. Les cas rapportés ont d'abord été rares (POWERS 1925, GRIFFITH 1926, SHANNON 1929). BASS et KARELITZ, WILLI, reprirent l'étude du problème et en rapportèrent plusieurs cas bien étudiés. BAKWIN propose la théorie d'un hypoparathyroïdisme transitoire à la naissance pour expliquer ces faits.

Plus récemment, DODD et RAPOPORT, SNEELING, HOFFMANN, ont apporté de nouveaux cas et repris l'étude de la pathogénie.

Cette tétanie néo-natale est marquée par des crises convulsives que n'explique pas un traumatisme cérébro-méningé patent. L'anorexie, les oedèmes, les vomissements répétés font habituellement partie du tableau clinique.

Les convulsions sont en règle généralisées et ne diffèrent pas cliniquement des autres convulsions néo-natales, celles d'un traumatisme obstétrical par exemple.

Biologiquement, l'aspect habituel est hypocalcémie - hyperphosphorémie - activité phosphatasique normale. Le rôle primordial est généralement attribué à l'élévation du taux de phosphore.

La pathogénie fait apparaître plusieurs facteurs :

- Hypoparathyroïdisme transitoire, accentuation d'un état physiologique de la période néo-natale (BAKWIN).

- Immaturité rénale s'opposant à une élimination normale des phosphates (SNEELING).

- Rôle d'un apport phosphoré excessif comme c'est le cas dans l'allaitement au lait de vache.

Le meilleur argument en faveur du diagnostic de tétanie du nouveau-né est fourni par l'action rapide de la médication calcique.

Il n'est pas certain que ce syndrome ait la même signification que la tétanie courante, ni même que les faits rapportés soient tous comparables entre eux. Dans plusieurs des observations publiées, l'hypocalcémie semble jouer, au maximum, un rôle d'appoint. L'essentiel est dans ces cas une lésion neurologique. Ailleurs, elle représente le seul facteur. Il n'existe pratiquement pas de résultats E.E.G. ni d'études comportant une surveillance très longue d'un grand nombre d'enfants.

Dans les deux observations que nous rapportons, le rôle d'une hypocalcémie paraît indiscutable.

Dans l'observation n° 9, malgré l'absence de signes spécifiques et l'insuffisance des examens biologiques, il y a peu de chances qu'il s'agisse d'autre chose que d'hypocalcémie. Le recul de près de quatre ans élimine très probablement une lésion encéphalique.

Le problème posé par l'observation n° X est plus complexe. Les convulsions localisées observées chez ce nouveau-né rappellent en effet étroitement ce que l'on observe chez de nombreux enfants, atteints de convulsions néonatales d'origine lésionnelle (cf ch. I, 3^{ème} partie). La durée d'observation de cet enfant est d'autre part insuffisante pour affirmer l'intégrité de ses centres nerveux. L'argument essentiel en faveur d'une convulsion par hypocalcémie est l'efficacité du traitement par le $\text{Cl}_2 \text{Ca}$. Seule, une observation plus prolongée permettra de savoir si cette hypocalcémie jouait un rôle exclusif dans ces convulsions focales ou si elle n'était qu'un facteur favorisant le déclenchement des crises convulsives liées en dernière analyse à l'altération anatomique.

Cette observation n° X soulève un autre problème : s'agit-il d'une hypocalcémie indépendante de toute maladie osseuse, ou bien liée à une affection évolutive du processus d'ossification ? les anomalies radiologiques observées, l'effet du traitement sur l'évolution des radiographies osseuses, le taux élevé de l'activité phosphatasique sont en faveur d'une anomalie de l'ossification. L'existence de " rachitismes " précoces semble actuellement démontrée (LAMY et coll.) Il serait intéressant de reprendre l'étude précise des anomalies osseuses éventuelles dans les " tétanies néonatales ".

En conclusion, le problème des tétanies néonatales n'est pas définitivement tranché. L'importance d'un tel diagnostic justifie les recherches biologiques, en présence de convulsions néonatales. Il est manifeste que l'étiologie de cette variété de manifestations convulsives n'est encore que très imparfaitement élucidée. La part attribuée au " traumatisme obstétrical " souvent sans preuves convaincantes, a été vraisemblablement exagérée.

L'intérêt de la " tétanie néo-natale " est d'ouvrir de nouvelles voies aux recherches à ce sujet. Il est probable que les troubles du métabolisme phospho - calcaïque ne sont pas seuls en cause et que d'autres anomalies métaboliques, ou d'autre nature seront mises en évidence.

e.- CONCLUSION : L'hypocalcémie joue certainement un rôle étiologique essentiel dans la genèse de certaines convulsions du nourrisson. Elle doit être envisagée surtout chez l'enfant de 6 à 18 mois, mais même chez le nouveau-né, il est nécessaire d'y songer quand on n'a pas la preuve formelle d'un traumatisme obstétrical.

- la fréquence avec laquelle on observe des convulsions d'hypocalcémie est faible dans notre série (2 à 3 % des cas de convulsions observés). Mais les possibilités thérapeutiques justifient leur recherche systématique. Il n'est pas, en effet, de signe pathognomonique, clinique ou électrique.

- La constatation d'une hypocalcémie demande à être interprétée. Elle peut n'être qu'un facteur contingent et accessoire. Une exploration complète est nécessaire avant de s'en tenir à ce diagnostic.

- Les cas les mieux authentifiés sont ceux des tétanies rachitigènes avec hypocalcémie. Tous les cas de cet ordre que nous avons observés ont eu jusqu'à présent une évolution favorable.

- Par contre, une hypocalcémie isolée, sans signes de rachitisme, n'a pas une signification absolue. Son rôle dans la genèse des crises, ne doit être envisagé qu'avec prudence.

CAUSES METABOLIQUES AUTRES QUE L'HYPOCALCEMIE

Elles sont certainement assez rares, mais leur intérêt théorique est considérable. En pratique, leur guérison possible par des traitements assez simples justifie leur recherche.

Nous n'avons pas observé personnellement de convulsions de ce groupe. Nous nous bornerons donc à signaler brièvement l'essentiel des travaux qui leur ont été consacrés.

I.- CONVULSIONS AVEC HYPOGLYCEMIE :

Ce groupe ne constitue pas une entité bien définie. Plusieurs variétés et plusieurs causes d'hypoglycémie peuvent être à l'origine de ces convulsions.

L'hypoglycémie spontanée est connue surtout dans la seconde enfance. Contrairement à l'hypoglycémie de l'adulte, de cause souvent organique, l'hypoglycémie de l'enfant est généralement fonctionnelle (32 cas sur 35 de Rector et Jennings. 41 cas sur 45 de Mc Quarrie). Ces hypoglycémies fonctionnelles s'observent avec une particulière fréquence au cours des polyuries glycoéniennes, au cours de " la maladie des vomissements habituels " (Rossier Cathala). Il n'est pas exceptionnel que plusieurs accidents convulsifs de la petite enfance aient précédé, dans ces cas, l'installation du syndrome biologique caractéristique.

Les taux de glycémie nécessaires à l'apparition des crises convulsives sont peu connus. Fauconi, Cathala, Lelong admettent que la rapidité de la chute glycémique joue un rôle plus important que le taux de la glycémie.

Le diagnostic des convulsions par hypoglycémie est bien délicat, car les caractères de la convulsion n'ont rien de particulier. Les prodromes à type de vomissements, d'anorexie, d'accès de colère ou d'abattement, de crises sudorales, sont trop inconstants et insuffisamment caractérisés. L'horaire des convulsions dans le nyctémère n'a pas, chez le petit nourrisson, une très grande valeur.

En définitive, c'est seulement par des méthodes de laboratoire précises que l'on peut retenir le diagnostic. Malheureusement, la simple vérification de la glycémie à jeun est bien souvent insuffisante.

Il est nécessaire de vérifier la glycémie plusieurs fois dans la journée , afin de déceler son éventuelle instabilité. Les épreuves d'hyperglycémie provoquée, alimentaire ou adrénalinique, peuvent être utiles. Par contre, l'épreuve d'hypoglycémie insulinique, si elle est susceptible d'apporter un gros appoint au diagnostic, est pratiquement très dangereuse (Debré, Loeschke, - Van Creveld).

Chez le nouveau-né, l'hypoglycémie n'est que très rarement à envisager. On connaît les accidents convulsifs des enfants issus de mère diabétique et chez qui l'on observe peu après la naissance un état convulsif. Le décès de ces enfants est en règle rapide, la survie ne dépassant pas quelques mois. L'hyperplasie des îlots de Langerhans constatée à l'autopsie fait admettre une hypersécrétion d'insuline. Celle-ci n'est pas absolument démontrée, car les chiffres trouvés chez ces enfants ne diffèrent guère de ceux notés chez les enfants sains de mère diabétique, ou même chez des nouveau-nés normaux. Chez le nouveau-né issu de mère normale, Higgins a signalé la survenue de convulsions par hypoglycémie et il propose le dosage du sucre sanguin dans toute convulsion néo-natale dont la cause traumatique n'est pas évidente. L'intérêt de ce diagnostic tiendrait à l'efficacité de la resuscitation et à la fréquence d'un bon pronostic : Joachimsson a publié les observations de 4 nouveau-nés atteints de convulsions avec hypoglycémie dont 3 ont guéri sans séquelles.

II.- CONVULSIONS PAR DEFICIT EN PYRIDOXINE (VITAMINE B₆)

Cette étiologie particulière n'a jusqu'ici été signalée qu'aux U.S.A. chez de petits nourrissons alimentés avec des préparations à base de lait de vache , dépourvues de vitamine B₆ (SMA liquide). Aucun cas n'a été publié en Europe, à notre connaissance.

Les observations américaines sont toutes très récentes, datant des années 1953 - 1954.

Le tableau clinique et l'évolution ont été précisés par Hunt et coll., Snyderman et coll., Daniel, Molony.

- le début des accidents convulsifs est précoce, vers 8 à 16 semaines en moyenne (Molony), par des convulsions généralisées, répétées en général plusieurs fois dans la même journée.

Cependant, des débuts plus précoces ont été rapportés : le premier jour de la vie dans l'observation de Hunt et coll.

+ les tracés EEG sont variables; normaux dans la plupart des observations (Molony, Coursin), ils sont parfois franchement perturbés. Dans l'observation de Hunt, il existait une activité lente très nette de 1,5 à 2 c/s, sans élément de rythme de base normal. Cette dysrythmie lente s'améliorait incomplètement, mais très nettement, sous l'effet de l'injection intra-veineuse d'une préparation de vitamine B₆.

- L'excrétion de l'acide xanthurénique constituerait un critère biologique du déficit en vitamine B₆. Cependant, l'élévation du taux de l'acide xanthurénique urinaire n'a été retrouvée qu'inconstamment dans les observations publiées.

- Le caractère le plus remarquable dans les observations de la littérature est l'excellente réponse à la thérapeutique. Dans plusieurs cas (Smydermann, Daniel, Hunt), les crises convulsives cessaient dès l'administration de pyridoxine, pour reprendre aussitôt après l'arrêt du traitement.

- Expérimentalement, la carence en vitamine B₆ a pu reproduire des accidents analogues, non seulement chez l'animal (Wintrobe, Hohnson, Pinkos et Burke, Hegsted), mais également chez l'homme : Shydermann, Holt et Carretero ont pu provoquer chez un enfant idiot des crises convulsives après 76 jours de régime sans pyridoxine. L'addition de vitamine B₆ au régime corrigeait les crises.

Aussi, la réalité de cette étiologie paraît bien établie. Elle confirme ce que l'on soupçonnait déjà sur la possibilité de convulsions par cause métabolique et élargit le champ des carences alimentaires.

En dépit de l'intérêt doctrinal de ces faits, il semble que leur intérêt pratique soit plus restreint. L'efflorescence de cas observés aux U.S.A. en 1952 - 1953 a tenu à la vogue d'une préparation artificielle, maintenant corrigée. Les habitudes différentes d'élevage des nourrissons dans nos pays rendent peu probable l'apparition de cas nombreux en France.

Le mécanisme d'action de la carence en vitamine B₆ est peu connu. La possibilité d'un déficit intellectuel consécutif aux crises a été signalée (Hunt).

De toutes façons, la preuve quasi-expérimentale de l'action élective de certaines carences dans le déterminisme de convulsions infantiles enrichit notre connaissance de la pathogénie de ces accidents, et méritait à ce titre d'être signalée.

L'ÉPILEPSIE ESSENTIELLE OU MAL COMITIAL DU NOURRISSON

I.- GÉNÉRALITÉS :

Il est très difficile de définir précisément " l'épilepsie essentielle".

L'état de nos connaissances concernant le mécanisme intime et les causes de l'épilepsie est encore peu avancé malgré une somme considérable de travaux. Les opinions les plus contradictoires s'affrontent à ce sujet et la réalité même d'une maladie épileptique bien définie liée à une cause unique et à un même mécanisme, peut être contestée.

Il est pourtant indispensable avant d'aborder ce chapitre de préciser ce que l'on entend par ce terme.

Restant sur un plan strictement pratique, nous engloberons dans l'épilepsie essentielle les crises convulsives se reproduisant habituellement pendant toute la vie, ou une partie de la vie du malade, sans que l'on puisse déceler, par l'étude des antécédents ni par les examens cliniques, radiologiques ou électriques, une cause probable ou certaine, organique ou métabolique. Cette définition très large est donc fondée uniquement sur deux notions pratiques :

- Cause inconnue des crises convulsives qui permet de faire le départ d'avec les épilepsies symptomatiques des lésions cérébrales grossières ou des anomalies métaboliques décelables par les moyens actuels.

- Répétition des crises pendant une longue durée, qui confère à l'épilepsie essentielle son aspect clinique singulier et son pronostic à distance, réservé.

De ces deux critères, l'un est purement négatif, l'autre ne peut être retenu qu'avec le recul du temps. Ceci rend bien compte des difficultés pratiques du diagnostic de l'épilepsie essentielle. En présence d'une crise convulsive chez un nourrisson, il faudrait trouver des signes positifs spécifiques permettant de prévoir la récurrence des crises.

Malheureusement, il n'y a pas de manifestations cliniques ou électriques appartenant en propre à la comitialité. Force sera donc, après avoir éliminé une cause décelable, d'attendre l'évolution pour faire définitivement le diagnostic.

Toutes les études sur ce sujet ont cependant circonscrit le problème.

- les méthodes actuelles permettent d'éliminer avec moins de chance d'erreur une lésion organique,

- L'isolement de types particuliers de convulsions occasionnelles avec leurs circonstances d'apparition et leurs signes propres restreint le nombre des cas discutables.

Il reste pourtant un lot important de cas pour lesquels aucun diagnostic n'est possible dans l'immédiat et il en sera sans doute ainsi tant que l'on n'aura pas pénétré la nature intime du mal comitial.

Avant de reprendre l'étude de ces problèmes de fond, nous voudrions rappeler brièvement, d'après nos propres observations, les signes cliniques et électriques habituellement rencontrés dans les épilepsies de cause inconnue.

II.- SIGNES CLINIQUES ET ELECTRIQUES :

Dans 90 observations de crises convulsives, nous n'avons pu déceler de lésions organiques par les diverses techniques d'examen. Il n'existait pas non plus dans les antécédents de ces enfants d'éléments faisant suspecter l'existence d'une telle lésion. De ces 90 cas de convulsions " fonctionnelles ", 14 ont été classées dans les convulsions hyperpyrétiques et 10 dans les convulsions par hypocalcémie. Il reste donc 65 observations pour lesquelles se discutait le diagnostic d'épilepsie essentielle.

Ce diagnostic n'a pu être retenu que 28 fois. Les éléments exigés ont été soit un recul assez important (18 mois au minimum), soit pour quelques cas le caractère très rapidement évolutif de l'affection convulsivante.

Les 37 observations restantes se classent elles-mêmes en deux groupes :

- malades pour lesquels on n'a pas un recul suffisant pour porter le diagnostic d'épilepsie (30 cas)

- malades n'ayant présenté qu'une seule crise malgré une évolution suivie de plus de trois ans (7 cas). Pour ce dernier groupe, le diagnostic d'épilepsie n'est probablement pas à retenir. Par contre, il est bien vraisemblable que plusieurs des enfants du premier groupe seront ultérieurement des épileptiques.

L'étude des 28 cas d'épilepsie a donné les résultats suivants :

AGE DE DEBUT

Le début est placé 22 fois dans le second semestre de la vie et 6 fois dans les six premiers mois. Dans quelques observations, le début est particulièrement précoce : chez F. Andrée, des crises généralisées sont apparues à l'âge de 3 jours, et ont persisté pendant quatre mois. Sans interruption, des absences sont alors apparues, entrecoupées de quelques crises convulsives. Chez G. Jean-Louis, les crises sont apparues à 5 jours et ont persisté sans interruption jusqu'à maintenant (3 ans). Dans deux autres observations, le début se place respectivement à 21 jours et 3 semaines. Des convulsions aussi précoces sont habituellement attribuées à une hémorragie méningée ou à une conséquence du traumatisme obstétrical. On ne pouvait chez ces quatre enfants que les supposer, car rien n'autorisait un tel diagnostic; il nous semble donc légitime de faire rentrer ces cas dans le cadre du mal comitial.

Cette possibilité d'un début précoce de l'épilepsie, dès le premier âge, est d'ailleurs bien établie actuellement. WILKINS en 1937, trouve que 40 % des épilepsies essentielles observées de 0 à 12 ans débutent avant deux ans. TURNER, dès 1907, notait en étudiant une série de mille épilepsies ayant débuté tant chez l'adulte que chez l'enfant, que le plus grand nombre avait débuté dans la première année de la vie. LENNOX conclut de même que les deux premières années constituent l'une des périodes favorables à l'apparition de l'épilepsie. PETERMANN admet que les convulsions survenant dans le premier semestre et surtout dans les trois premiers mois ont une grande chance d'évoluer vers l'épilepsie. Il est vrai que les séquelles du traumatisme obstétrical sont incluses dans cette statistique.

CARACTERES CLINIQUES

1.- TYPE DES CRISES :

Les épilepsies débutantes du jeune nourrisson que nous avons observées ont eu une expression critique variable. On y trouve non seulement des convulsions proprement dites, mais aussi des altérations paroxystiques de la conscience sans mouvements convulsifs.

- Le début a été marqué dans cinq cas par des absences. Dans une observation, ces accidents ont été remarqués dès le 24^e jour de la vie. A ces cinq cas, il faut ajouter une observation " d'épilepsie myoclonique ". L'état de la conscience était ici impossible à préciser au début, mais l'évolution ultérieure a été typiquement celle d'un P.M.

- Dans trois cas des accidents épileptiques d'un type assez spécial (déjà rapporté) ont marqué le début de l'évolution d'une épilepsie temporale.

- Enfin, chez un enfant, les premières manifestations ont consisté en petites bouffées de secousses cloniques très brèves, répétées, surtout à l'endormissement.

Parmi les cas où les crises généralisées ont ouvert la scène, l'apparition ultérieure d'absence du type P.M. a été notée six fois. Très généralement, les accidents de P.M. ont rapidement succédé aux convulsions. Le délai maximum entre le début des convulsions et la première absence a été d'un an. Cette rapidité de détermination du type que gardera l'épilepsie, jointe au fait que dans toutes les observations rapportées, il n'y a pas eu d'intervalle libre entre la convulsion initiale et la reprise des accidents épileptiques, affirme bien que l'accident initial est de même nature épileptique que les manifestations ultérieures.

La maladie convulsive une fois installée, on observe des types divers :

- crises convulsives généralisées (grand mal) pures dans 8 cas
- absence sans crises convulsives : 7 fois
- association du grand mal et du petit mal : 7 fois.
- une autre fois, il s'est agi de crises hypotoniques isolées.
- les quatre observations restantes qui sont des épilepsies temporales n'ont fait définitivement leur preuve qu'après la fin de la première année, souvent seulement à l'âge de 3 ou 4 ans.

Il n'y a aucun type de crise, qui soit spécifique de l'" épilepsie essentielle". Il nous a semblé cependant que les absences se reproduisaient pratiquement toujours, ce qui est loin d'être le cas pour les convulsions. Ceci ne signifie pas que le P.M. témoigne constamment d'une épilepsie essentielle. Diverses observations ont été rapportées de " P.M. symptomatique " de lésions variables telles que tumeurs, atrophies localisées, etc ... Bien qu'il ne s'agisse pas toujours d'un P.M. absolument pur, la distinction peut en être extrêmement difficile. Nous avons nous-même observé des accidents de P.M. chez un enfant présentant une très importante atrophie corticale bifrontale (cf Supra).

Aucun type critique ne doit donc dispenser d'une recherche étiologique complète.

2.- REPETITION DES CRISES :

Son rythme est très variable. Il ne semble pas exister de différence notable avec l'âge. Chez le nourrisson, on observe aussi bien des crises espacées que des états de mal. Comme à tout âge, le rythme de répétition des crises de petit mal est souvent extrêmement fréquent.

L'action du traitement a paru jouer un rôle considérable dans la répétition des crises, plus même que chez le grand enfant. Il est probable que l'importance des doses d'anticonvulsivants tolérés par le nourrisson est responsable de cette grande activité du traitement.

3.- CONTEXTE NEURO-PSYCHIQUE :

a.- L'EXAMEN NEUROLOGIQUE : ne montre pas d'autres altérations que celles, banales, de la période postoritique. D'ailleurs, l'existence de signes neurologiques permanents fait penser à une lésion cérébrales et élimine l'épilepsie essentielle.

b.- L'EXAMEN PSYCHIQUE : On sait à quel point les opinions sont diverses en ce qui concerne l'avenir psychique des épileptiques. On admet pourtant que les troubles psychiques ne sont pas initiaux, mais constituent plutôt une conséquence de la répétition des accès convulsifs.

Nous avons noté 7 fois dans cette série de 28 malades des troubles du développement psychique, d'importance d'ailleurs très variable.

- chez l'enfant, le G... il s'agissait d'une véritable démence, progressivement installée. Cet enfant continuait, en dépit de tous les traitements à faire des convulsions très fréquentes, et surtout des accès incessants de P.M. véritable état de P.M. Il est décédé à l'âge de 3 ans dans le marasme.

- chez les six autres, les troubles psychiques étaient plus discrets : retard de langage, de la préhension, difficulté à reconnaître l'entourage, dispersion. Chez trois de ces enfants, il s'agissait d'un retard très important avec Q.I. inférieur à 40, installé au bout de quelques mois seulement d'évolution de l'épilepsie.

Dans tous les cas (autant qu'on en puisse juger), on a eu l'impression que les altérations psychiques n'apparaissaient que secondairement aux crises convulsives. Les examens psychométriques, quand ils ont été pratiqués à la période toute initiale ont toujours fourni des résultats normaux (4 enfants sur 7). Mais le retard psychique est apparu très vite en moyenne dès l'âge de 10 à 15 mois.

La forme d'épilepsie ne semble pas sans rapport avec la fréquence des troubles psychiques. Le P.M. paraît à cet égard nettement plus nocif que les grandes crises convulsives. Dans nos 7 observations, le P.M. était toujours en cause, soit seul, soit associé à des accès de grand mal. Une étude statistique importante serait indispensable pour confirmer ou infirmer cette façon de voir. Déjà, les formes avec dégradation psychique du P.M. ont été étudiées (RONDEPIERRE, J. URO). On sait qu'elles s'observent surtout dans le P.M. à début précoce. J. URO dans sa thèse, en rapporte 33 observations, toutes recueillies chez des nourrissons ou de jeunes enfants.

Cette particulière sévérité du pronostic psychique de l'épilepsie précoce pourrait expliquer la proportion importante d'anomalies psychiques relevées dans notre courte série.

4.- CONSTATATIONS E.E.G.

a.- Les TYPES d'ALTERATIONS ELECTRIQUES rencontrés sont divers et n'ont guère de particularité sauf peut-être chez le tout jeune nourrisson.

Les tracés de " P.M. " méritent quelques mots. En effet, il est rare de trouver les tracés absolument typiques d'absence électrique. Plus souvent, le rythme des P.O. est inférieur aux 3 c/s classiques, et se tient aux alentours de 2,5 H. Le début et la fin de l'absence sont moins nettement marqués que chez les sujets plus âgés. Enfin, les altérations intercritiques ne sont pas exceptionnelles quoique légères. Il est peu probable que ces différences de tracés E.E.G., d'ailleurs inconstantes (deux tracés typiques sur sept tracés de P.M.), suffisent à faire placer le P.M. du nourrisson dans un cadre différent du P.M. du grand enfant. Les accidents cliniques et l'évolution sont en effet analogues.

Les tracés focaux ont été observés chez 5 enfants :

- Deux fois, le foyer électrique était accompagné de signes diffus épileptiques. Les manifestations cliniques correspondantes étaient quatre fois des crises d'épilepsie temporale (avec foyer temporal unilatéral) et une fois des crises généralisées banales (avec foyer postérieur droit isolé).

b.- LA FREQUENCE avec laquelle on trouve des altérations électriques, chez le jeune nourrisson épileptique, est essentielle à connaître. Nous avons groupé nos tracés en deux groupes :

- E.E.G. altérés précocement c'est-à-dire dans la première année de la vie.
- E.E.G. altérés secondairement chez des enfants de plus d'un an.

Dans la première catégorie (moins d'un an) se placent 21 enfants âgés de un mois à un an. Sur ces 21 tracés :

9 sont normaux (à signaler qu'un second tracé pris chez deux enfants 4 mois et 5 mois plus tard a été anormal avec signes comitiaux).

2 tracés sont douteux (simple rythme lent diffus une fois) ondes lentes en bouffées sans éléments pointus chez le second).

10 tracés comportent des altérations spécifiques : cinq fois il s'agit de Pointes et de pointes ondes généralisées isolées, trois fois de bouffées de P.O. à 2,5 ou 3 c/s bilatérales; deux fois d'anomalies focales temporales unilatérales. Au total, près de la moitié des tracés enregistrés dans la première année, au voisinage du début de la maladie épileptique, ont été normaux.

Dans les E.E.G. de la deuxième catégorie, au contraire, (enfants de plus d'un an, tracés pris à distance du début des crises) on trouve pour 28 enfants:

22 tracés anormaux avec signes épileptiques

1 tracé douteux

5 tracés normaux.

La proportion des altérations électrographiques paraît donc croître notablement avec l'âge des enfants et l'ancienneté de l'épilepsie. L' E.E.G. dans l'épilepsie débutante du nourrisson n'est souvent parlant qu'au bout de plusieurs mois.

Le type des accidents cliniques ne nous a pas semblé en rapport avec la fréquence des altérations E.E.G. C'est ainsi que sur 5 P.M. pour lesquels un E.E.G. a été recueilli tôt, on trouve deux tracés altérés et 3 tracés normaux. Mais aucun tracé de P.M. n'a été recueilli avant 6 mois.

Sur 6 grands mal purs, 3 tracés altérés et 3 tracés normaux; sur 3 épilepsies temporales, 2 tracés normaux, 1 tracé altéré. Enfin, chez 7 enfants présentant des crises convulsives associées au P.M., 4 tracés sont trouvés altérés.

Ces chiffres ne peuvent avoir qu'une valeur d'orientation, il faudrait une série beaucoup plus considérable pour avoir une idée de la fréquence relative réelle des anomalies E.E.G. spécifiques, selon l'âge et la forme de l'épilepsie. Ils confirment en tous cas la prudence avec laquelle on doit interpréter les données E.E.G. et la difficulté considérable d'établir un diagnostic précoce d'épilepsie chez le petit nourrisson.

IV.- DIAGNOSTIC

Il ne peut être pratiquement fait qu'en deux temps :

a.- LE PREMIER TEMPS ESSENTIEL, particulièrement délicat chez le nourrisson, consiste à rejeter les causes lésionnelles responsables des convulsions symptomatiques et, plus accessoirement, les convulsions liées à un trouble métabolique ou à une autre cause occasionnelle (fièvre).

On ne peut pas rejeter formellement la possibilité d'une cause lésionnelle. Les altérations organiques minimales de l'encéphale échappent totalement à nos moyens d'investigations.

Trois ordres de procédés donnent une idée sur la probabilité d'un dégât cérébral.

C'est d'abord l'examen clinique et l'interrogatoire absolument fondamentaux.

Une analyse minutieuse et critique des conditions de l'accouchement, des accidents pathologiques qui ont pu survenir dans la période néo-natale ou les premiers mois de la vie, fournit souvent des renseignements de très grande valeur, contre le diagnostic d'épilepsie essentielle. De même, l'examen neuropsychique. Il est bien certain, en effet, que la constatation initiale d'anomalies neurologiques et psychiques est toujours un argument d'un très grand poids, et qui fait mettre en doute le caractère " essentiel " de l'épilepsie. On ne saurait ici se passer des techniques d'examen psychiatriques et neurologiques appliqués à la première enfance, qui donnent des renseignements objectifs et doivent être systématiquement pratiqués chez tous les petits convulsifs.

- Les enregistrements E.E.G. permettent rarement des conclusions formelles surtout au début. Néanmoins, la persistance, l'aggravation des signes électriques est un élément capital de pronostic. On ne peut guère demander à cette méthode de faire la part de l' " organique et du fonctionnel ", puisque les signes électriques sont communs aux deux types.

- L'étude radiologique, fournit actuellement, grâce au contraste gazeux, le meilleur moyen d'exploration morphologique de l'encéphale. Malgré les progrès réalisés, elle ne permet pourtant d'apprécier que des modifications morphologiques très importantes et laisse certainement échapper un très grand nombre de lésions épileptogènes. Par ailleurs, son emploi n'est pas dénué d'inconvénients. Elle mérite d'être toujours proposée dans les crises récidivantes, mais sans urgence. Il va sans dire que toute suspicion de lésion focale l'impose formellement.

- L'interprétation d'une anomalie métabolique (hypocalcémie surtout) ou d'une hyperpyrexie est encore plus délicate. On a vu que leur constatation ne permet pas toujours éliminer sûrement l'épilepsie.

b.- LE SECOND TEMPS consisterait à reconnaître parmi les crises convulsives sans cause décelable, celles qui vont se reproduire et celles qui resteront épisodiques ou uniques. Il n'y a malheureusement ici aucun critère distinctif possible. A titre d'exemple, nous citerons l'observation d'un enfant le petit R.K. Jean-Pierre.

Cet enfant a été admis dans le service du Professeur agrégé THIEFFRY, le 18-12-54, à l'âge de 29 jours pour un état de mal convulsif. La naissance de cet enfant a été tout à fait normale, les trois premières semaines se sont écoulées sans incident.

A l'âge de 26 jours, sans aucun prodrome, s'installe un état de mal B.J. gauche qui dure 24 heures. Après un court intervalle libre, les crises reprennent: elles sont tantôt droites, tantôt gauches, tantôt généralisées, se succédant sans interruption. L'enfant ne semble pas reprendre conscience pendant 36 heures.

A son entrée dans le service, le 18-12 au matin, les crises ont cessé depuis la veille au soir. Deux nouvelles crises surviendront dans la journée, localisées à droite.

Tous les examens pratiqués (P.L., ponction sous-durale, dosage du calcium et du phosphore sanguin) sont normaux. L' E.E.G. montre l'existence de 2 foyers très actifs de pointes et de P.O. rolandiques, droit et gauche. L'examen neuropsychique est normal.

Le lendemain de l'hospitalisation, les crises cessent et l'enfant quitte le service 8 jours plus tard en bon état.

Revu à l'âge de 16 mois, il n'a plus jamais fait de crises et son développement neuro-psychique est excellent. Il marche, gazouille, prononce quelques mots. L'examen neurologique est négatif.

Ainsi, malgré l'aspect extrêmement sévère de l'accident initial, malgré l'existence de signes E.E.G. particulièrement nets, l'évolution a, jusqu'ici, été entièrement favorable.

NATURE DE L'EPILEPSIE

Nous voudrions envisager très rapidement quelques données fondamentales sur le concept d'épilepsie essentielle ou idiopathique. La pensée médicale a été, depuis les temps les plus reculés, en fluctuation constante à ce propos.

Deux conceptions essentielles se sont opposées à l'époque moderne :

La première, née en grande partie des travaux d'H. JACKSON, voit dans toute épilepsie un symptôme traduisant toujours une décharge localisée au sein de la substance grise. La seule localisation initiale du processus est responsable des différentes modalités cliniques des crises épileptiques. Comme corollaire, cette décharge localisée est symptomatique d'une lésion également limitée des structures cérébrales, acquise, ou, plus rarement, génétiquement transmissible.

La seconde conception, plus traditionnelle, voit dans l'épilepsie, ou, du moins, dans les plus habituelles de ses formes, une maladie autonome dont le cadre doit persister malgré l'isolement d'un certain nombre d'épilepsies symptomatiques à point de départ focal. Cette conception s'appuie surtout sur la possibilité de transmission héréditaire de la tare épileptique ou, à tout le moins, d'une prédisposition génétique à l'épilepsie.

Sans nier l'importance des lésions focales dans le déclenchement des crises, les tenants de cette théorie ne leur confèrent qu'un rôle de révélateur actif seulement sur un terrain héréditairement préparé.

Une courte étude de ces deux conceptions amène à envisager quelques-uns de ces problèmes les plus importants en matière de crises convulsives : problèmes génétiques, nature des lésions épileptogènes, reproduction expérimentale des divers types d'épilepsie, etc ...

Nous ne saurions développer ces importantes questions et nous nous contenterons de signaler quelques acquisitions récentes dans ces domaines.

1.- HEREDITE ET EPILEPSIE :

L'existence d'une aptitude épileptique génétiquement transmissible est actuellement admise par un grand nombre d'auteurs. Cette position a été défendue en particulier par l'école de HARVARD (LENNOX, GIBBS et GIBBS).

Par l'étude E.E.G. d'un grand nombre de sujets, ces auteurs pensent pouvoir démontrer que la " prédisposition héréditaire épileptique " se transmet comme un caractère dominant. La relative rareté des épileptiques ne serait qu'apparente, puisqu'une proportion importante des sujets sains seraient porteurs de la tare, mais sans manifestations cliniques. Le stigmatisme en serait la " dysrythmie cérébrale " que LENNOX trouve chez 10 % de l'ensemble d'une population, 5 % seulement des sujets atteints de dysrythmie cérébrale développent une épilepsie manifeste, sans que l'on connaisse bien la cause déclenchante. Dans quelques cas, un facteur accessoire est nécessaire, tel qu'un traumatisme crânien ou une déviation métabolique. Dans 75 à 80 % des cas environ, la tare génétique est suffisante pour que l'épilepsie s'extériorise sans facteur de révélation.

De nombreux arguments ont été avancés contre cette hypothèse (MARCHAND, PENFIELD et JASPER, AHLSTRÖM - BRAIN et STRAUSS).

A.- ARGUMENTS STATISTIQUES :

Les chiffres donnés par les différents auteurs en ce qui concerne la fréquence de l'épilepsie ou des tares psychiques parmi les ascendants, descendants, ou collatéraux des épileptiques sont extrêmement variables.

K. CONRAD trouve 6 % d'épileptiques, 16 % d'oligophrènes et 9 % de " psychopathes " avec défauts accusés de la personnalité, chez les enfants de parents épileptiques.

HARVARD ne trouve parmi les enfants d'épileptiques essentiels que 1,24 % d'épileptiques. L'oligophrénie n'existe que chez 0,94 % des enfants.

AHLSTRÖM ne trouve dans l'entourage des épileptiques que 1 à 2 % de sujets entachés d'épilepsie (parents, frères et sœurs, enfants). L'oligophrénie, les psychoses et névroses ne lui paraissent pas plus fréquentes que dans la population générale.

MARCHAND note que 1,9 % des frères et sœurs d'épileptiques sont eux-mêmes atteints d'épilepsie (pour une fréquence générale de la maladie de 2 %). Les statistiques concernant l'hérédité similaire dans l'ensemble familial, rapportées par cet auteur, donnent des résultats totalement divergents (les pourcentages allant de 3,7 % à 62 %) et il est difficile, dans ces conditions, d'en tenir grand compte.

Il est difficile d'établir avec ces chiffres, le mode de transmission précis du gène, ou des gènes, responsables de l'épilepsie, ce qui fait perdre à la notion de transmission génique une grande partie de son intérêt pratique.

On peut se demander si la fréquence relative des épilepsies dans l'entourage familial, ne tient pas plus à la transmission de plusieurs maladies susceptibles de provoquer des crises, qu'à la transmission d'une " prédisposition épileptique " proprement dite.

B.- ARGUMENTS TIRES DE L'ETUDE DES JUMEAUX : L'étude des jumeaux univittellins a donné aussi des résultats discordants. ROSANOFF et coll. dans 23 observations de jumeaux, notent l'épilepsie 9 fois chez un seul jumeau, et 14 fois chez les deux. Ils en tirent les conclusions suivantes :

1°.- les facteurs héréditaires ou germinaux existent

2°.- les facteurs héréditaires sont souvent insuffisants pour causer l'épilepsie comme le montrent les nombreux cas de gemellité vraie dans lesquels un des deux jumeaux seulement est affecté d'épilepsie. CONRAD, dans sa statistique, trouve que 66 % des jumeaux univittellins épileptiques sont concordants, tandis que parmi les bivittellins, il n'en trouve que 3,1 %. Parmi 30 observations d'univittellins, il note que 22 sont atteints d'épilepsie essentielle et 8 d'épilepsie symptomatique. Parmi 134 bivittellins, 66 sont atteints d'épilepsie essentielle et 25 d'épilepsie symptomatique. STROESSER, parmi les couples univittellins, n'en trouve que 2,5 % dans lesquels les deux jumeaux sont épileptiques. LENNOR trouve l'épilepsie chez les deux jumeaux (monozygotes) dans 80 % des cas. La série de cet auteur comporte 66 paires dont les 2/3 sont monozygotes. Il existe enfin de très nombreuses observations éparses pour lesquelles la concordance est tantôt retrouvée, tantôt absente.

Si les constatations faites chez les jumeaux sont en faveur d'une transmission génétique, elles ne résolvent pourtant pas le problème. La gemellité Univittelline n'est pas une condition strictement normale, les épilepsies présentées par des jumeaux ne sont pas toujours idiopathiques, mais peuvent être dues à un vice de développement encéphalique commun (neuroectodermose par exemple).

C.- ARGUMENTS E.E.G. : L'étude électroencéphalographique a permis de constater que la dysrythmie cérébrale n'est pas toujours associée à l'épilepsie.

La conception d'une dysrythmie cérébrale nécessaire à l'apparition de crises épileptiques n'est pas toujours confirmée par les faits. Dans nombre de lésions cérébrales, l'épilepsie existe, bien que la dysrythmie manque. Il en est de même dans des épilepsies non lésionnelles (FREY, FINLEY, et DYNES) Enfin, la spécificité de la dysrythmie cérébrale n'est nullement prouvée (JASPER)

La conception de dysrythmie diffuse n'est pas à l'abri des critiques. Car, s'il est impossible de trouver un foyer par l'étude E.E.G., cela ne signifie pas forcément qu'il n'existe pas.

Les seuls foyers que puisse mettre en évidence l'E.E.G. avec les procédés usuels sont ceux qui se trouvent à la surface du cerveau ou non loin d'elle. Les anomalies focales dans les parties les plus profondes du cerveau ne peuvent avoir d'expression E.E.G. que par des circuits à longue distance et se manifestent précisément comme une dysrythmie plus ou moins généralisée (PENFIELD et HARROW - ERICKSON, p. 468.)

Plus précisément, le rythme à 3 c/S type P.M. paraît à LENNOX le type même des dysrythmies génétiques. Cependant, l'expérimentation de PENFIELD, JASPER et DROOGLEEVER - FORTWYN a réussi à reproduire des rythmes semblables par la stimulation électrique d'une zone limitée du thalamus " le fait que les caractères E.E.G. du P.M. puissent être reproduits par la stimulation d'une zone limitée du thalamus, ne rend plus nécessaire de postuler un désordre général du cerveau considéré comme un tout pour expliquer la décharge corticale généralisée du P.M ". (JASPER)

En conclusion, le problème de la transmission héréditaire de l'épilepsie essentielle considérée comme une maladie unique n'est pas encore résolu. On ne peut résoudre par le moyen de la génétique la question de savoir si l'épilepsie maladie existe comme telle, car on présuppose en quelque sorte l'existence de la maladie pour en étudier la transmission. Nous avons vu en effet, que l'argument E.E.G. ne peut être retenu en raison de son manque de spécificité et qu'il est à la base d'une grande partie de la théorie génétique dans sa forme actuelle.

2.- LES LÉSIONS EPILEPTOGENES :

Leur connaissance apporte un élément de très grande importance à une claire conception des épilepsies. Les lésions rencontrées dans les épilepsies communes sont peu précisées. Les constatations valables faites à l'autopsie d'épileptiques sont peu nombreuses. De surcroît, dans la grande majorité des cas, il est impossible de faire la part de ce qui revient à la lésion initiale éventuelle et aux dégâts anatomiques créés par la répétition des crises. Chaque crise entraîne en effet une vasodilatation considérable et probablement d'autres modifications qui peuvent laisser des séquelles importantes. Les cerveaux d'épileptiques anciens présentent une gliose importante, en particulier corticale, dont l'interprétation est malaisée.

Les constatations neurochirurgicales sont plus intéressantes, car elles permettent de voir, et d'examiner histologiquement après exérèse, des lésions récentes sans anomalies surajoutées. PENFIELD et coll. se sont particulièrement attachés à cette question.

Il est certain que beaucoup de ces difficultés tomberaient s'il pouvait être admis que les dysrythmies trouvées à l'E.E.G. constituent réellement un caractère spécifique et transmissible.

Mais là encore, de nombreuses difficultés subsistent.

Après avoir décrit les divers types de lésions épileptogènes par processus expansif et par processus atrophique, cet auteur envisage le mécanisme, grâce auquel de telles lésions sont génératrices de convulsion.

Elles comportent en général une zone centrale de gliose, sans cellules ganglionnaires et en périphérie, une aire de substance grise avec cellules ganglionnaires. La circulation dans cette zone de substance grise est imparfaite. On peut mettre en évidence par une étude minutieuse, l'existence d'occlusion périodique des petits vaisseaux. Ces fermetures intermittentes ont pour conséquence l'extension progressive des dégâts anatomiques, par suite de l'ischémie du tissu nerveux.

Le point de départ des crises ne peut siéger que dans les zones où sont présentes des cellules ganglionnaires. En effet, PENFIELD le trouve, soit dans les zones périphériques de substance grise, manifestement anormale, soit même souvent, dans la substance grise d'apparence absolument normale qui entoure les lésions.

Ces zones normales sont cependant dépendantes, du point de vue de l'irrigation sanguine des vaisseaux altérés du territoire lésé. Or, " une anémie d'un degré optimum semble être irritative, en ce sens qu'elle induit une activité plus grande dans les neurones locaux " (PENFIELD et JASPER, p.349). Cette activité ganglionnaire locale exagérée se traduit par les fluctuations des potentiels électriques que l'on peut déceler par l'E.E.G. sous forme de complexes brefs et de haut voltage (pointe et " sharp wave "). Les auteurs concluent en suggérant que c'est " l'ischémie des cellules ganglionnaires, légère ou récurrente qui est la cause de la décharge épileptique " (ibid. p. 349).

Ces études parfaitement adaptées aux épilepsies focales classiques par lésion corticale peuvent-elles être appliquées aux autres formes dites " généralisées " de l'épilepsie ?

Les mêmes auteurs se sont attaqués au concept d'épilepsie généralisée compris dans le sens de décharge épileptique diffuse. Toute décharge épileptique débute en un point précis de l'encéphale. Pour les crises généralisées, ce point de départ est situé dans le système " centroncéphalique " qui comprend les formations réticulées du tronc cérébral et une grande partie du diencephale. Il s'agit d'un système à projections corticales diffuses, ce qui explique la diffusion des signes électriques recueillis au niveau du cortex. Ces projections peuvent d'ailleurs être plus limitées et revêtir alors une apparence focale (épilepsie temporale en particulier),

L'origine focale étant admise, on peut dans un second temps, admettre l'origine lésionnelle des épilepsies profondes. En fait, l'absence ou, du moins la très grande rareté des documents anatomiques, doit inciter à une très grande prudence. L'origine lésionnelle de toutes les épilepsies de type " idiopathiques " est théoriquement possible, elle n'est pas démontrée de façon absolue.

Néanmoins, l'oeuvre fondamentale de PENFIELD et de son école a beaucoup précisé nos connaissances en matière d'épilepsie et renforcé la position des partisans de l'épilepsie-symptôme.

3.- LES PROBLEMES PHYSIOPATHOLOGIQUES :

dépassent de beaucoup le cadre de cette étude clinique. Une masse considérable de documents ont été accumulés en ce qui concerne l'épilepsie expérimentale, les diverses stimulations, la reproduction de différents types d'épilepsie, etc ... Il serait vain de tenter de résumer en quelques pages tous ces travaux qui ne constituent d'ailleurs pas encore un édifice entièrement cohérent.

Il est pourtant certain que c'est une meilleure connaissance de la nature intime et du mécanisme du processus épileptique qui permettra de résoudre les très nombreux problèmes que soulève encore l'étude de l'épilepsie essentielle.

C O N C L U S I O N

L'épilepsie essentielle, en entendant par là les convulsions récidivantes sans cause définie, n'est pas rare même chez le petit nourrisson.

Dès la première année, elle s'exprime sous des formes diverses : Grand Mal, Petit Mal, qu'elle conservera par la suite.

Son diagnostic est très difficile. Parmi les crises convulsives à froid sans cause décelable, certaines évoluent vers la récurrence, d'autres restent isolées. Un recul important est nécessaire à l'appréciation du pronostic.

CONCLUSIONS

Nous nous sommes proposé d'étudier 200 observations de crises convulsives survenues chez des enfants de moins d'un an.

Ces observations sont celles de nourrissons admis à l'Hôpital des Enfants-Malades à l'occasion de crises convulsives. Il est certain que nous avons ainsi eu l'occasion d'observer les formes les plus sévères, alors que nombre de crises, d'apparence moins alarmantes, ont dû échapper à cette étude.

L'aspect des crises, les rapports entre le type de l'accident convulsif, les signes associés et l'avenir des enfants atteints, les causes enfin ont été successivement envisagés.

Les crises convulsives du petit nourrisson sont de type très divers. A côté des crises généralisées communes et des crises Bravais-Jacksoniennes, il faut faire une place importante à des aspects moins banaux : crises généralisées à expression motrice unilatérale, crises toniques antérieures, accidents " mineurs " tels qu'absences, myoclonies, crises akinétiques dont l'observation n'est nullement exceptionnelle dans la toute première enfance.

L'intérêt de techniques d'examen précises et adaptées à l'âge des malades est souligné. L'examen clinique conserve une importance capitale en dehors de la période post-critique qui peut s'étendre sur 3 ou 4 jours. En dehors de cette période, les méthodes d'appréciation globale du développement psycho-moteur, semblent devoir céder la place aux techniques différentielles, jugeant séparément les éléments proprement neurologiques et la part psychique.

Au terme de cette étude clinique, et avec l'aide apportée par les méthodes électro-encéphalographiques, radiologiques et les techniques biologiques, peuvent être esquissés quelques groupements symptomatiques et peut-être entrevue une relation - non absolue - entre le type des accès convulsifs et le pronostic.

Les crises en flexion qui débutent presque toujours au cours de la première année s'accompagnent souvent d'un contexte neuro-psychique et électro-encéphalographique très particulier : syndrome des spasmes en flexion du nourrisson dont nous rapportons 11 observations.

L'évolution de ce syndrome se fait constamment vers une déchéance psychique profonde et peut être prévue dès l'apparition des crises, aux alentours du sixième mois.

Les accidents mineurs - absences, crises akinétiques, myoclonies - malgré leur aspect peu dramatique nous ont paru, à l'étude de 36 observations, comporter un pronostic très sérieux. La persistance ultérieure des crises, souvent jointe à des troubles du développement intellectuel, nous a paru habituelle.

En ce qui concerne les crises Bravais Jacksoniennes, l'analyse de 35 observations confirme la gravité de leur pronostic, d'autant plus qu'elles surviennent chez un enfant plus jeune. Là encore, épilepsie résiduelle et dégâts psychomoteurs sont habituels dans les suites. Par contre, la signification localisatrice de ces accidents est, dans notre champ d'observation, très inconstante. Les syndromes neurologiques observés à leur décours ne sont habituellement pas focalisés, la généralisation, clinique et électrique des crises est commune, les dégâts cérébraux qui les provoquent sont souvent bien plus étendus qu'on aurait pu le penser.

Sur le plan étiologique, nous avons divisé nos observations en deux groupes :

Dans la premier, sont rangés tous les cas où une altération grossière des structures nerveuses centrales est la cause, au moins probable, des convulsions. Ce groupe comporte 91 observations. Ainsi, l'origine lésionnelle est-elle la plus fréquente dans notre série.

Dans le deuxième groupe, prennent place les convulsions sans lésion anatomique évidente des centres nerveux. Selon le schéma maintenant classique, nous avons étudié séparément les convulsions hyperpyrétiques, les convulsions par hypocalcémie et les convulsions vraiment " essentielles ".

Les convulsions d'hyperpyrexie sont peu nombreuses dans notre champ d'observation. 14 observations en ont été colligées. Il est toujours extrêmement difficile d'affirmer leur caractère bénin, cependant 12 des 14 enfants que nous avons pu suivre n'ont pas eu jusqu'à maintenant de nouvelles crises.

Les convulsions liées à la spasmodicité-tétanie ont été très rarement observées.

Nous n'avons pu retenir formellement ce diagnostic que 5 fois et tous ces enfants sont, jusqu'à présent, indemnes de récurrence.

Dans 5 autres observations, le rôle de l'hypocalcémie dans le déclenchement des crises convulsives, a pu être envisagé mais non pas affirmé, car tous les éléments du diagnostic n'étaient pas réunis.

- Nous avons relevé 65 observations de convulsions pour lesquelles aucune cause organique ou fonctionnelle n'était décelable. 28 de ces observations ont évolué vers l'épilepsie, c'est-à-dire vers la répétition habituelle des crises. Rien ne permettait de distinguer les cas qui ont évolué vers la récurrence des crises, de ceux où l'épisode convulsif est resté isolé.

Le pronostic des convulsions de la première année est, dans l'ensemble, sérieux.

La découverte d'une lésion organique causale fait toujours craindre une évolution fâcheuse, non seulement en ce qui concerne la récurrence des crises, mais, plus encore, pour l'avenir neurologique et psychique du malade. Tous les moyens doivent être mis en œuvre pour en faire la preuve, d'autant plus qu'on en connaît la très grande fréquence à cet âge.

S'il n'est pas possible de mettre en évidence un dégât cérébral et que rien ne le rende probable, l'avenir de l'enfant est moins lourdement grevé.

- La constatation d'une spasmophilie-tétanie est un élément de bon pronostic. Nous n'avons pas observé dans ce cas le survenue de crises ultérieures.

- Il en est de même pour l'hyperpyrexie, mais avec une importante réserve : la récurrence des crises est peu fréquente, mais il ne paraît pas possible de distinguer dans l'immédiat les cas qui récidiveront des autres.

- Enfin, la crise convulsive "à froid" garde un pronostic imprévisible. Si plus de la moitié des enfants atteints de ce type de convulsion, que nous avons étudiés, ont paru indemnes de récidives, seule, l'épreuve du temps pourra confirmer cette impression de relative bénignité.

VU & PERMIS D'IMPRIMER

Le Recteur de l'Académie de
PARIS :

J. SARRAILH

Le Doyen de la Faculté
de Médecine :

L. BINET

Le Président de la
Thèse :

R. DEBRE

B I B L I O G R A P H I E

1.- ABADIE J.- Epilepsie et convulsions infantiles

Congrès international de neurologie - Londres 1935.

2.- ABBOTT J.A. et SCHWAB R.S. - Some clinical aspects of the normal electro-
encephalogram in epilepsy - New England J. Med 238 = 457-461, 1948.

3.- ALAJOUANINE Th. et CONTAMIN F. - Crises à type d'épilepsie tonique sous-
corticale avec dépôts calcaires intra-cérébraux et insuffisance
parathyroïdienne, supprimées par le calciférol. Discussion physio-
pathologique, nosologique et étiologique, Rôle éventuel d'une
intoxication oxycarbonée - Annales de Méd. 55 = 321-359 - 1954.

4.- ALAJOUANINE Th. CONTAMIN F. - CATHALA H.P et SCHERRER J. -

Etude critique de la délimitation de la tétanie de l'adulte -
Presse Med. 62 = 137 et 62 = 339-342, 1954

5.- ALSTRÖM Ch. - Study of epilepsy in its clinical, social and genetic aspects.

Ejnar Munksgaard, Copenhagen - 1950.

6.- AMYOT R et VASQUEZ J. - Tétanie et épilepsie, Presse Med. 62 = 362-364 - Mars 1954

7.- ANDERSEN R.B., BRANDT S. et ØSTER J. - The prognosis of convulsions in
childhood. The result of a follow-up investigation by questionnaires
sent to patients admitted to "Queen Louise" hospital for children -

Copenhagen in 1925 - 1950. Acta paediat 43 = 298-299 - Mai 1954.

8.- ANDERSEN R.B. et BRANDT S. - Electroencephalographic findings in children
with pyrexial convulsions. Acta Paediatrica 43 : 298 - Mai 1954.

- 9.- APFEL - CAPDEVIELLE G.- Activité cérébrale électrique du nouveau-né -
Thèse Paris, 1950.
- 10.- BACKWIN H.- Pathogenesis of tetany of newborn, Amer. J. Dis. of child
54 : 1211 - 1937.
- 11.- BACKWIN H. - Tetany in newborn infants - Relation to the physiologic
Hypoparathyroidisme - J. of Pediat, 14 : 1, 13 - 1939.
- 12.- BOUDOIN P. et FISHGOLD H.- Electroencephalographie et electrocorticographie
de l'épilepsie. Expansion Scient. Fr, Paris, 1951.
- 13.- BICKFORD R.G., DALY, D, KEITH H.M.- Convulsive effects of light stimulation
in children. Americ J. of. Dis of child, 36 : 170-183, 1953.
- 14.- BICUET, Tetanie et epilepsie, Thèse Nancy, 1942.
- 15.- BRIDGE E., LIVINGSTONE ET TIETZE - BREATH - Holding spells, Their relations-
hip to syncope, convulsions and others phenomena.
J. Of Ped. 54 : 539, 1943.
- 16.- BRIDGE E.M. Epilepsy and convulsive disorders in children -
Mac Graw, New-York 1949.
- 17.- CASTAIGNE P. Classification étiologique générale des convulsions de
l'enfance, - Revue du Praticien 4 = 1735 - 1736, 1954.
- 18.- CARUSO et Coll.- la epilepsia en el niño - Buenos-Ayres 1949.
- 19.- CATHALA H.P.- La tétanie de l'enfant - le problème des convulsions dans la
spasmophilie - Revue du praticien 4 = 1763-1768, 1954.
- 20.- CHAPTAL J., PASSOUANT P., JEAN R., CAMPO BECHARD Cl. - Convulsions chez le
nourrisson et chez l'enfant. Etude statistique clinique, EEG et
thérapeutique de 424 cas observés depuis Janvier 1948.
Pediatrics 3 = 629-637. 1953.
- 21.- CHILDE A.E. et PENFIELD W.- The role of x - ray in the study of local
atrophic lesions of the brain. Am. J. Psychiat 101 = 30-35, 1944

- 22.- CHU F.T. et SING C.- Tetany in infancy and childhood.
J. of pediat 16 = 607-623, 1940.
- 23.- CLOCHE F.- L'électroencéphalogramme dans l'épilepsie.
Le François, Ed. Paris 1945.
- 24.- CONRAD K.- Der Erbkreis der Epilepsie - Handbuch der Erbbiologie des Menschen
Berlin 1939.
- 25.- CONTAMIN F.- Contribution à l'étude électroencéphalographique, clinique
et expérimentale de l'activation cérébrale, principalement dans
l'épilepsie. Thèse Paris, 1950.
- 26.- CONTAMIN F.- Physiopathologie de la tétanie.- Concours Méd. n° 38 =
3051 - 3057, Sept. 1852.
- 27.- CORNIL L. et CORNIOL J.- L'électroencéphalogramme des enfants de moins
de trois ans.- Sem Hôp. Paris 66 = 2745-2749, 1949.
- 28.- CORNIL L., CREMIEUX A. et GASTAUT.- L'importance semeiologique de
l'électroencéphalogramme dans le diagnostic des crises épileptiques
de l'enfant. Sem. Hôp. de Paris, 50 = 1609-1613, 1948.
- 29.- COURSIN D.B.- Convulsive seizures in infants with pyridoxine deficient diet.
J.A.M.A. 154 = 406-408, 1954.
- 30.- CROUZON.- Le " Syndrôme épilepsie " Doin, Ed. Paris 1929
- 31.- DANIEL E.P., KLINE O.L., TOLLE C.D.- A convulsive syndrome in young rats,
associated with pyridoxine deficiency, J. Nutrition 24 : 515-521, 1942
- 32.- DAVIS H., DAVIS P.A., LOOMIS A.L., HARLEY E.N. et HOBART G. -
Human brain potential during the onset of sleep -
J. of Neurophysiol = 24 - 28, 1938.
- 33.- DEBRE R. et LEVY F.- Les convulsions essentielles du nourrisson.
Eléments du pronostic - La Gazette des Hôp. 105 = 395-399, Mars 1932.

- 34.- DEBRE R. et LEVY F.- Le spasme du sanglot et son diagnostic.
Le nourrisson, 20 * 73, Mars 1952.
- 35.- DEBRE R., THIEFFRY S., NEYROUD M. et LERIQUE - KOECHLIN A. -
L'électroencéphalogramme chez l'enfant, Arch. Fr. Pediat.
4 = 62 - 74, 1948.
- 36.- DEBRE R., MOZZICONACCI P, LERIQUE A, DELARUE R. - L'électroencéphalogramme
chez l'enfant, Arch. Fr. de Pediat. 4 & 75-81, 1948.
- 37.- DEBRE R., MOZZICONACCI P, MASSE N.P., LERIQUE A. - Le spasme du sanglot
Clinique et electroencéphalographie - Sem. Hôp. de Paris, 1477-1480, 1948.
- 38.- DEBRE R., THIEFFRY S., NEYROUD M., LERIQUE - KOECHLIN A.- Les Convulsions
d'hyperpyrexie, Arch. Fr. de Pediat, 5 = 62, 1948.
- 39.- DELL M.B., DREYFUS - BRISAC C., LAIRY - BOURNES C.- Le problème des
complexes pointe-ondes dans l'épilepsie. L'encéphale 42 = 353 - 376. 1953
- 40.- DODD K et RAPOPORT S.- Hypocalcemia in neonatal period Amer. J. Dis-Child
78 = 537 - 560, 1949.
- 41.- EARLE K.M., BALDWIN M. et PENFIELD W.- Incisural sclerosis and temporal
lobes seizures produced by hippocampal herniation at birth. Arch.
Neurol. and Psychiat, 69 = 27-42, 1953.
- 42.- ESCHERICH.- Die tetanie der Kinder, Haelder édit. Wien 1909.
- 43.- FAXEN N.- Le pronostic des convulsions de l'enfance - Revue franc. de Pediat.
11 = 665 - 1935.
- 44.- FETTERMANN, J.L. et HALL, V.R. Mode of onset of epilepsy, Arch. Neurol. and
Psychiat. 744, Octobre 1937.
- 45.- FISHGOLD, H, et BERTHAUT, F.- Electro-encéphalographie de l'épilepsie du
nouveau-né et du nourrisson. Etudes néo-natales 2 = 59 - 79, 1953

- 46.- FISHGOLD, H. - CAPDEVIELLE G. - SCARPAZELOS S.- Le sommeil comme activateur de l'EEG de l'enfant.
Sem. Hôp de Paris, 26 = 2638 - 2642, 1950.
- 47.- FRIDRICHSEN C. et MELCHIOR J.- Febrile convulsions in children Their frequency and prognosis, Acta Ped. Suppl. 100 = 307-317, 1954.
- 48.- FORD F.R.- Cerebral Birth injuries and theirs results, Medicine 5 = 121 - 194, 1926
- 49.- FORD F.R.-Diseases of the nervous system in infancy, childhood and Adolescence - Ed, 3 - Springfield, Ill, Thomas.
- 50.- GARDNER H.- Mac LACHLAN E.A.- Etiologie Factors in tetany of Newborn infants - Pediatrics 5 = 228 - 234, 1950.
- 51.- GASTAUT H.- Les formes expérimentales de l'épilepsie - Provocations chez l'homme non épileptique des éléments cliniques et électro - encéphalographique du petit Mal. Rev. Neurol. 84 = 94-95, 1951.
- 52.- GASTAUT H.- Etude clinique et expérimentale des myoclonies provoquées par les stimulations sensorielles - Symposium international d'EEG, Genève 1951, In Medecine et Hygiène 370, 1951.
- 53.- GASTAUT H. et PELLEGRIN J.- L'épilepsie myoclonique France Med. N° 4 - 15 - 18 Avril 1947.
- 54.- GASTAUT H. et REMOND A.- Etude EEG des myoclonies
Rev. Neurologique 86 = 596 - 609, 1952.
- 55.- GIBBS E.L. et GIBBS F.A.- Diagnostic and localizing value of Electroencephalographie studies in sleep. A. Res. Nerv. and Ment. Dis, Proc (1946) 26 = 366 - 376.
- 56.- GIBBS E.L.- FLEMMING M.M. et GIBBS F.A. - Diagnosis and prognosis of hypsarythmia and infantile spasms Pediatrics 13 = 66-73, 1954.
- 57.- GIBBS F.A.- DAVIS H. et LENNOX W.G.- The electroencephalogram in epilepsy and in conditions of impaired consciousness. Arch. Neurol. Psychiat, 34 = 1133 - 1148, 1935.

- 58.- GIBBS F.A.- DAVIS H. et LENNOX W.G.- The practical and theoretical significance of the electroencephalogram in the epilepsy the J.Of Nerv. & Ment dis 1937 41 = 463.
- 59.- GIBBS F.A. et GIBBS E.L.- Atlas of Electroencephalography Ed. 2 Cambridge, Addison - Wesley Press, 3 vol.
- 60.- GIBBS F.A. - LENNOX W.G. et GIBBS E.L. - The electroencephalogram in diagnosis and in localisation of epileptic seizures; Arch. Neurol & Psychiat. 36 = 1225 - 1235, 1936.
- 61.- GIRAUD R.- BERNARD et CASTAUT H.- Les convulsions de l'enfance, étude clinique, électroencéphalographique et thérapeutique. Soc. de Ped. de la région provençale, 14 Dec. 1952
- Les convulsions de l'enfance - Etude clinique et pathogénique
Pédiatrie B = 591 - 603, 1953.
- 62.- CRINKER R.- Neurology Ed. 2 - Springfield III, Thomas, 1937, 844
- 63.- GOTTA H.- Tetany and Epilepsy, Arch. Neuro & Psychiat. 66 = 714, 1951.
- 64.- GOTTA H. et ODORIZ J.B.- The electroencephalogram in hypoparathyroidism J. clin. Endocrinol. 8 = 674 - 680; 1948.
- 65.- HANSTED C. et BRANDT S.- Electroencephalographic changes in siblings with hypocalcemia due to hypoparathyroidism, E.E.G. clin. Neurophys. 5 = 101, 1953.
- 66.- HARVALD B.- On the genetic prognosis of epilepsy - Acta psychiat. et neurol. Scand 26 = 339 - 352.
- 67.- HERLITZ G.- Studien über die Sogenannte Fieberkrämpfe beim Kindern Acta Paediat (Suppl. I) 29 = 1 1941.
- 68.- MEUYER G.- LEINOVICI S. et BOUR P.- Note sur le signe de Chvostek, Soc. Ped. Paris Séance du 20 Nov. 1951.
- 69.- MEUYER G. et LONGCHAMPT H.- Considérations sur les convulsions essentielles de l'enfance, Bull. Soc. Paediat. Paris, T.24, 6 Juil. 1926, p. 293.

- 70.- HEUYER G.- et LONGCHAMPT H.- Convulsions essentielles de l'enfance et spasmophilie. Paris Med, 53 = 251 - 252, 1947.
- 71.- HUNT A.D. Jr. STOKES J. Jr. Mc CRARY, W.W. STROUD H.H. - Pyridoxine dependency) Report of a case of intractable convulsion in an infant, controlled by pyridoxine, Pediatrics 13 = 140-145, 1954.
- 72.- HUNTER J. et JASPER H.H. - Effects of thalamic stimulation in unanaesthetized animals - E.E.G. and Clin. Neurophys. 1 = 305 - 324.
- 73.- JASPER H.H. - Etude anatomophysiologique des épilepsies. 2^e congrès Internat. d'E.E.G. Paris Sept. 1949, in E.E.G. clin Neurophy. Suppl. 2 99 - 111.
- 74.- JASPER H.H. et DROOGLEEVER - PORTUYN J.- Experimental studies of the functional anatomy of petit mal, epilepsy. A Res Nerv. Ment. dis, Proc (1946) 26 = 272 - 298.
- 75.- JASPER H.H. et KERSHMAN J.- Electroencephalographic classification of the epilepsies. Arch. Neurol. Psychiat. 45 = 903-943, 1941.
- 76.- KAO Y.U.- Convulsions in childhood. A. STATISTICAL study of 1125 cases with special reference to its occurrence in various types of diseases Chinese Med. J. 69 = 400 - 406, 1951.
- 77.- KAPLAN M. - NOZZICONACCI P. LERIQUE A. et PIZARD Mme. - L'electroencephalogramme dans les convulsions d'hyperpyrexie de l'enfant. Sem, Hôp. Paris, 1948 3240 - 3244.
- 78.- KELLAWAY P. et FOX B.J.- Electroencephalographic diagnosis of cerebral pathology in infants during sleep. J.Of. Pediat. 41 = 262-287, 1951.
- 79.- KLOTZ H.P. Tetanie et épilepsie.- Bull. Mem. Soc. Med. Hôp. de Paris 69 = 276 - 282, 1953.
- 80.- KLOTZ H.P. et ELMALEH H. - Etude du signe de Chvostek, chez 26 paires de jumeaux monozygotes - Soc. d'endocrinol. Sc. du 31 Mai 1951.
- 81.- KOUPERNIK C.- Développement psycho-moteur du premier âge - Presses universitaires, Paris 1954.

- 82.- KUGELBERG C.- Mécanisme du signe de Chvosteck. Arch. Neurol Psychiat.
511 - 517, 1951.
- 83.- LAPLANE R. et MICHARD J.P.- Les convulsions du nourrisson. Sem. Hôp de
Paris, 50 = 2429 - 2434, 1950.
- 84.- LAPLANE R.- FISHGOLD H.- BRISAC C. et FRETTEL D.- Le problème de l'épilepsie
atypique ou débutante de l'enfant, du point de vue électroencéphalo-
graphique - Nourrisson ; 35 = 64, 1947.
- 85.- LENNOX, M.A. - Febrile convulsions in childhood - clinical and électro -
encéphalographic study, Am. J. dis. child. 78 = 868 - 876, 1949.
- 86.- LENNOX M.A. Febrile convulsions in childhood, their relations hip to adult
epilepsy. J.of. Pediat. 35 = 427, 1949.
- 87.- LENNOX W.G.- The brain wave pattern : an hereditary trait. J. Hered. 36 :
283 - 289, 1945.
- 88.- LENNOX W.G.- The heredity of epilepsy as told by relatives and turns ,
J.A.M.A. 146 = 529 - 536, 1951.
- 89.- LENNOX W.G. Significance of febrile convulsions Pediatrics 11 = 341, 1953.
- 90.- LENNOX W.G.- GIBBS E.L. - GIBBS F.A.- Inheritance of cerebral dysrhythmia and
epilepsy - Arch. Neurol - Psychiat. 44 = 1155 - 1183 .
- 91.- LILIENTFELD A.M. et PASAMANICK B.- Association of foetal and maternal factors
with the development of epilepsy - J.A.M.A. 155 : 719 - 724, 1954.
- 92.- LIVINGSTONE S.- BRIDGE E.M. et KADJI L.- Febrile convulsions - Aclinical
study with special reference to heredity and prognosis. J. Pediat.
31 = 509 - 521, 1947.
- 93.- LOOMIS A.L. - HARVEY E.N. et HOBART G.- Distribution of disturbance pattern
in the human electroencephalogram with special reference to sleep.
J. Neurophysiol. 1 = 413 - 430.
- 94.- MARCHAND L.- Convulsions infantiles et épilepsie. Leurs relations.
Arch. internat. de Neurol. Mars 1940.

- 95.- MARCAHND L.- Heredité et epilepsies, 1 vol. NRF Paris 1938.
- 96.- MARCHAND L. et de AJURIAGUERRA J.- Epilepsies, leurs formes cliniques, leur traitement - Desolée de Brouwer Paris 1948.
- 97.- MOLONY C.J. et PARMELEE A.- Convulsions in young infants as a result of pyridoxine deficiency. JAMA 164 = 405 - 406, 1954.
- 98.- MORUZZI.- L'epilepsie expérimentale - Herman ed. Paris, 1950.
- 99.- NATHAN P.W. et RANSFORD P.M. - Significance of convulsions in infancy British. Med. J. 2 = 421 - 423, 1949.
- 100.- NECKHOROCHEFF I.- L'électroencéphalogramme du sommeil chez l'enfant. Revue Neurol. 82 : 487, 495, 1950.
- 101.-
Seuil photocardiazolique chez l'enfant
Revue Neurol. 83 = 599 - 601, 1950.
- 102.-
La stimulation lumineuse intermittente chez l'enfant normal. Rev. Neurol. 83 = 601 - 602, 1950.
- 103.- ODORIZ J.B.- CASTILLO E.B. del, MENPREDI F.J. et BALZE F.A. de la. El Electroencefalograma en la insuficiencia paratiroides humana. Medicina B. Ayres 4 = 1-13, 1943.
- 104.- BAILLAS J.E.- VIGOUROUX M.- ROGER A.- L'épilepsie en foyer de l'enfant. Rev. Neurol. 86 = 300 - 318, 1952.
- 105.- PASCUAL R. et McGOVERN J.P.- Febrile convulsions in childhood Clin. Proc. of the chil. Hosp. Washington 8 = 92 - 98, 1952.
- 106.- PASSOUANT P.- Semeiologie electroencephalographique du sommeil normal et pathologique. Rev. Neurol. 83 = 545 - 549, 1950.
- 107.- PENFIELD W.- The circulation of the epileptic brain A. res. Nerv. & Ment. Dis. Proc. (1947) 27 = 519 - 534.
- 108.- PENFIELD W. et BOLDDREY E.- Cortical spread of epileptic discharge and the conditioning effect of habitual seizures Am. J. Psychiat. 96 = 255 - 281.

- 109.- PENFIELD W.- et JASPER H.H.- Epilepsy and the functional anatomy of the human Brain. Little Brown and Co Boston 1954.
- 110.- PENFIELD W. et KEITH H.- Focal epileptogenic lesions of birth and infancy. Arch. Neurol. & psychiat. 39 = 718-738, 1945.
- 111.- PETERMAN M.G.- Convulsions in childhood Review of 1000 cases J.A.M.A. 112 = 194 - 198, 1939.
- 112.- PETERMAN M.G.- Febrile convulsions in children. J.A.M.A. 143 = 728-730, 1950.
- 113.- PETERMAN M.G. - Febrile convulsions. J. of. Pediat. 2 = 536 - 540 1952.
- 114.- PICARD S.- Convulsions infantiles et electroencephalographie, Thèse Paris, 1948.
- 115.- PICHOT F.- Contribution à l'étude de l'EEG normal et pathologique du nouveau-né 1953, Tourne ed. Toulouse, 1954.
- 106.- ROGER H.- CORNIL L.- et PAILLAS J.E.- Les Epilepsies Ed. Med. Flammarion Paris 1950.
- 117.- RONDEPIERRE G.- Electroencephalogramme et troubles mentaux. Rev. Neur. 82 = 45 - 49, 1930.
- 118.- ROSANOFF, A.J.- HANDY L.M. et ROSANOFF L.A.- Etiology of epilepsy with special reference to its occurrence in twins, Arch. Neurol. & Psychiat. 31 = 1165 - 1172, 1934.
- 119.- RUSBERG E.- Cérébral injury in newborn children consequent on birthtrauma. Acta pathol. et microbiol. Scand. Supp. X.
- 120.- SAINT-ANNE DARGASSIES, BERTHAULT P.- DREYFUS, ERISAC C. et FISHGOLD H. - La convulsion du tout jeune nourrisson ; Aspects électroencéphalographiques du problème, Presse Med. 61 = 965 - 966, 1953.
- 121.- SHANKS R.A.- Convulsions in childhood and their relation to epilepsy Glasgow Med. J. 32 = 257 - 267, 1951.

- 122.- SMITH J.R.- The electroencephalogram during normal infancy and childhood
I. Rhythmic activities present in the neonate and their subsequent
development J. Gen. Psychol. 53 = 431 - 453, 1938. II = the nature
of the growth of the alpha waves, J. gen Psych. 53 = 455-469, 1938.
- 123.- SMITH J.R.- The " occipital " and " precentral " alpha rythmes during
the first two years.
J. Psychol. 7. 223 - 226 - 1929.
- 124.- SNYDERMANN S.E. HOLT L.E.- Jr. CARRETERO R, et JACOBS K.-
Pyridoxine deficiency in the human infant, J. Clin. Nutrition
1 = 200 - 207, 1953.
- 125.- STAMPS F.W.- GIBBS E.L. - HAASE, B.- Epileptic patients treated with
aureomycin - Dis Nerv. System 12 = 227, 1951.
- 126.- SUREAU M.- FISHCOLD H.- CAPDEVIELLE G.- Activité électrique du cerveau
du nouveau-né. Sem. Hôp. Paris 26 = 2642 - 2648, 1950.
- 127.- TAUBENHAUS M. et ENGLE H.M.- Clinical observation on a case of idiopathic
tetany and epilepsy. J. Clin. endocrinal. 5 = 147,
- 128.- TEISSIER J.- Epilepsie et traumatisme obstétrical - Thèse Paris 1945.
- 129.- THIEBAULT P.- ROHMER P.- ISCH F. et JOHN H.- Un cas de tétanie neurogène
complicant une hémiplégie cérébrale infantile. Soc. d'électroencéphalo-
graphie Se des 8 et 9 Mai 1951 in rev. Neurol. 84 = 663-669, 1951.
- 130.- THIEFFRY S.- Les convulsions infantiles - encyclopedie Med. Chirurgie.
Pédiatrie - Fasc.26 575, p. 1 - 6 - 26. 580 p.1-6 - 26. 585, p.1-8.
- 131.- THOM D.A.- Convulsion in early life and relation to chronic convulsive
disorders and mental defect. Am. J. Psychiat. 98 = 574-580, 1942.
- 132.- TOOMEY J.A. Convulsions and acute infections. Am. J. dis. child
75 = 752 - 754, 1948.
- 133.- TURNER M.- Sur l'interprétation des données E.E.G. dans les encephalo-
pathies infantiles. Rev. Neurol. 86 = 198 - 201, 1952.

- 134.- TURNER W.A. Epilepsy (1907) Mc Millan, London.
- 135.- TURPIN R.A. - La tétanie infantile 1925, Masson Ed.
- 136.- TURPIN R.A.- et LEFEBVRE J.- Résultats d'études électrologiques et humorales de la tétanie. Presse Méd, 24 = 338 - 341, 1943.
- 137.- URO J.- Essai de définition du Petit-Mal, Thèse Paris, 1953.
- 138.- VASQUEZ H.J. et TURNER M.- Epilepsia en flexion generalizada Arch. Argentinas de Pediat. 35 = 111 - 141, 1951.
- 139.- VIGOUROUX M.- Epilepsies focalisées de l'enfant, Thèse Marseille 1951.
- 140.- VIGOUROUX R.- Etude critique, clinique et électrique de l'épilepsie, Thèse Marseille 1949.
- 141.- VIGOUROUX R.- VIGOUROUX M.- et ROGER A.- Convulsions du 1er âge, première crise ou non de l'épilepsie de l'enfance, Pédiatrie 8 = 648, 1953.
- 142.- VIGOUROUX R.- VIGOUROUX M. et ROGER A.- Comparaison des antécédents convulsifs chez les enfants présentant une épilepsie généralisée ou une épilepsie partielle. Pédiatrie 8 = 647 - 648, 1953.
- 143.- WEGMAN M.E. - Factors influencing the relation of convulsions and hyperthermia J. Pediat. 14 = 190 - 196, 1939.
- 144.- WALTON R.L.- Neo-natal tetany in two siblings. Effet of maternal hyperparathyroidism - Pediatrics 13 = 227 - 233, 1954.
- 145.- WATSON C.W. - Epilepsy The American J.Of. Psychiat 109 = 521 - 522, 1953.

146.- WATSON C.W.- et DENNY - BROWN D.-

Myoclonus epilepsy as a symptom of diffuse neuronal disease.
Arch. Neurol. & Psychiat, 70 = 151 - 168, 1953.

147.- ZELLWEGER H.- Krämpfe im Rindesalter - Helvet paediat acta
Suppl. V Vol. 3 Chap I Basel 1948.
